

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1905

THÈSE

N°

516

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 20 Juillet 1905, à 1 heure

PAR

Albert-Georges JESSON

Nanisme & Infantilisme Cardiaques

Président : M. GILBERT, professeur

Juges { MM. RAYMOND, professeur
LAUNOIS, agrégé
BRANCA, agrégé

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Henri JOUVE

15, RUE RACINE, 15

1905

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen		M. DEBOVE.
Professeurs		MM.
Anatomie		P. POIRIER
Physiologie		Ch. RICHET.
Physique médicale		GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale		BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales		BOUCHARD
Pathologie médicale	}	HUTINEL.
		BRISSAUD.
Pathologie chirurgicale		LANNELONGUE
Anatomie pathologique		CORNIL.
Histologie		MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils		RECLUS.
Pharmacologie et matière médicale		POUCHET.
Thérapeutique		GILBERT.
Hygiène		CHANTEMESSE
Médecine légale		BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie		DEJERINE.
Pathologie expérimentale et comparée		ROGER.
Clinique médicale	}	HAYEM
		DIEULAFOY.
		DEBOVE
		LANDOUZY.
		GRANCHER.
Maladies des enfants		JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale		GAUCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		RAYMOND
Clinique des maladies du système nerveux		LE DENTU.
Clinique chirurgicale	}	TILLAX.
		TERRIER.
		BERGER.
Clinique ophtalmologique		DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires		GUYON.
Clinique d'accouchements	}	BUDIN.
		PINARD.
Clinique gynécologique		POZZI
Clinique chirurgicale infantile		KIRMISSON.

Agrévés en exercice.

MM.			
AUVRAY	DESGREZ	LAUNOIS	POTOCKI
BALTHAZARD	DUPRE	LEGRY	PROUST
BRANCA	DUVAL	LEGUEU	RENON
BEZANÇON	FAURE	LEPAGE	RICHAUD
BRINDEAU	GOSSET	MACAIGNE	RIEFEL (chef
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MAILLARD	des travaux anat.
CARNOT	GUIART	MARION	TEISSIER
CLAUDE	JEANSELME	MAUCLAIRE	THIROLOIX
CUNEO	LABBE	MERY	VAQUEZ
DEMELIN	LANGLOIS	MORESTIN	WALLICH

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA REGRETTÉE ET
VÉNÉRÉE MÈRE

A MON PÈRE

Médecin à Valmy, mon premier maître en médecine

*Faible témoignage de ma pro-
fonde reconnaissance et de
mon inaltérable affection.*

A MA SŒUR

A MES MAITRES
DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE REIMS

A MON MAITRE

LE DOCTEUR P.-E. LAUNOIS

Médecin de l'hôpital Tenon
Professeur agrégé à la Faculté de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

Camarade d'études de mon père à l'école de Médecine de Reims, il l'a remplacé auprès de moi pendant mon séjour à Paris. Il m'a honoré de son amitié, il m'a guidé de ses conseils et instruit de son expérience. A lui va ma plus sincère et ma plus respectueuse reconnaissance.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GILBERT

Médecin de l'hôpital Broussais
Professeur de Thérapeutique à la Faculté
Chevalier de la Légion d'honneur

Je dis mes plus respectueux remerciements
pour l'honneur qu'il a bien voulu me faire.

Nanisme et Infantilisme cardiaques

INTRODUCTION

Dans le service de Médecine de l'hôpital Tenon où nous nous rendons chaque matin avec tant de plaisir et dont nous allons nous éloigner avec tant de regrets, notre attention a été attirée bien souvent par notre maître P.-E. Launois sur les malades qu'il se plaît à appeler *les invalides du cœur*. Leur nombre est toujours grand dans les salles ; ils forment, à eux seuls, le tiers de la population nosocomiale. Leur observation et leur étude sont des plus fructueuses pour l'étudiant qui veut s'instruire et pour celui qui désire se parfaire.

Parmi les cardiaques, les uns sont âgés ; l'évolution régressive a plus particulièrement frappé, chez eux, l'appareil cardio-vasculaire ; le myocarde est scléreux, les valvules sont épaissies, les artères sont infiltrées de sels calcaires. La diminution de la contractilité, la perte de l'élasticité habituelles dans

l'athérome apportent un trouble plus ou moins marqué et plus ou moins permanent dans l'hydraulique sanguine.

Il en est d'autres chez lesquels des pneumopathies chroniques, la bronchite à répétition, le catarrhe, l'emphysème, l'asthme, apportant une perturbation dans le domaine de la petite circulation, ont retenti secondairement sur l'appareil central de la circulation dilatant le cœur droit et gênant le cœur gauche.

Les autres sont des adultes dont l'endocarde a été antérieurement atteint par une infection ou une intoxication qui ont localisé sur lui leurs offenses à une époque plus ou moins éloignée. De toutes les infections c'est le rhumatisme qui a la prédilection la plus marquée pour le cœur : il porte ses lésions tantôt sur les replis valvulaires, tantôt sur la séreuse péricardique. Il les frappe même parfois à plusieurs reprises et laisse à sa suite des séquelles indélébiles qui seront une gêne définitive pour le bon fonctionnement physiologique.

Chez les femmes ce sont les valves de la mitrale qui semblent être le plus souvent lésées. Chez les hommes la localisation aura une certaine préférence pour les replis valvulaires de l'aorte. Ces derniers sont également souvent atteints dans la syphilis, car « la vérole touche les artères à leur origine comme à leurs terminaisons ». Aujourd'hui qu'on sait mieux les dépister, on ne peut plus considérer les aortites comme une des rares manifestations du tertiariisme.

A côté de ces vieillards, de ces adultes dont le cœur est plus ou moins défaillant, on rencontre souvent des adolescents que leur habitus extérieur et leur performance incomplète sembleraient devoir en éloigner.

Ils sont petits ou grêles, la plupart ont conservé les attributs de l'enfance, mais ils ont atteint leur quinzième année et comme l'âge est pour les règlements administratifs un critérium absolu, ils sont dirigés sur les grands hôpitaux pour y être soignés.

Ce sont eux que nous avons plus particulièrement étudiés : chez les uns, il existe une malformation cardiaque congénitale ; chez les autres la lésion du cœur remonte aux premières années de la vie. Chez tous, on observe des troubles dystrophiques modifiant l'habitus extérieur comme aussi l'évolution.

Les uns demeurent petits, mais sont assez harmoniquement proportionnés, ils forment les *nains cardiaques*, si bien décrits par le professeur Gilbert (*nanisme mitral*). Les autres grandissent, mais conservant la plupart des attributs de l'enfance, ils sont assez dysharmoniques. Nous proposons de les appeler *infantiles cardiaques* pour rattacher à leur cause première les malformations qu'ils présentent.

Ce sont les observations de ces malades qui constituent la part personnelle qui nous appartient dans ce travail. Nous avons mis tout notre soin à analyser les faits que nous avons rapportés.

Quant aux commentaires dont nous les avons accompagnés, ils nous ont été rendus faciles par les entre-

tiens auxquels nous avons pris part chaque jour dans un service où l'on étudie les troubles les plus variés de la croissance et où les nains et les infantiles coudoient volontiers les géants.

CHAPITRE I

Etude de la croissance normale. Nanisme et infantilisme : leurs causes les plus fréquentes.

« La croissance, dit Saint-Yves Ménard (1), est le « phénomène physiologique qui consiste dans le « développement du corps de l'homme depuis la « naissance jusqu'à la formation complète. »

Avec cet auteur nous ne tiendrons compte ici que de la croissance pendant la vie extérieure à l'encontre de certains qui la font commencer immédiatement après la fécondation de l'œuf. Il ne nous paraît pas naturel de réunir pour l'étude ces deux périodes de l'existence qui diffèrent sous de nombreux rapports et principalement sous celui du développement, puisque pendant la vie fœtale il y a non seulement accroissement, mais encore formation successive des diverses parties du corps.

1. Saint-Yves-Ménard. *Croissance chez l'homme et chez les animaux*. Thèse de Paris, 1885.

La croissance ainsi comprise est un phénomène complexe qui résulte de la prédominance de l'assimilation sur la désassimilation, phénomène qui intéresse toutes les parties constituant de l'organisme et porte à la fois sur tous les tissus, os, muscles, vaisseaux, nerfs, etc.

La croissance des os est plus directement en rapport avec la croissance générale car le squelette forme le soutien du corps, aussi le prend-on comme un critérium permettant d'apprécier les variations du développement.

On sait que chez les jeunes sujets, un os long en voie de développement se compose de trois parties : une moyenne, la plus longue, ou diaphyse ; les deux autres plus courtes ou épiphyses. Ces dernières situées aux deux extrémités demeurent séparées du corps de l'os par une bande plus ou moins épaisse de cartilage, dit cartilage de conjugaison ou cartilage juxta-épiphysaire. Celui-ci dont la radiographie nous permet aujourd'hui de suivre l'évolution joue un rôle capital dans la croissance car l'accroissement des os des membres et l'allongement de la taille sont sous sa dépendance.

A mesure que la croissance se fait, la diaphyse s'allonge à ses deux extrémités et la bande de cartilage fait place à du tissu osseux. Les phénomènes d'accroissement en longueur siègent donc uniquement entre la diaphyse et les épiphyses, c'est-à-dire dans le cartilage de conjugaison.

La confirmation de cette donnée est fournie par les

recherches histologiques. En effet, chez un sujet qui grandit, c'est uniquement au niveau de cette bande cartilagineuse que l'on retrouve le processus d'ossification qu'avait étudié Broca et qu'a mieux analysé Ranvier. Les boyaux cartilagineux, provenant d'une multiplication cellulaire plus ou moins active (rivation du cartilage) sont désagrégés et remplacés par des cellules conjonctives et des vaisseaux qui sont les agents de l'ossification. Il y a donc substitution d'un tissu de soutien à l'autre et disparition progressive du cartilage, dont le rôle se réduit à celui d'un simple échafaudage. Mais cette disparition ne se fait que d'une façon progressive. Si elle commence à la naissance, elle se poursuit pendant l'enfance et l'adolescence.

Il arrive cependant une époque où le cartilage de conjugaison diminue d'épaisseur et finit même par disparaître complètement ; la diaphyse osseuse a rejoint les épiphyses également osseuses et s'est soudée à elles. Lorsque la soudure de la diaphyse et des épiphyses est complète, en d'autres termes, lorsque l'ossification a envahi les cartilages de conjugaison dans toute leur épaisseur, la croissance s'arrête.

Mais en même temps qu'ils s'allongent, les os s'accroissent en épaisseur par la formation incessante de substance osseuse à la face interne du périoste dont la couche interne (couche ostéogène d'Ollier) demeure fertile pendant toute la croissance. Les deux processus formateurs (allongement et épaissement des

os) se font proportionnellement et s'arrêtent simultanément.

Parallèlement à l'allongement des os se sont développées les autres parties molles du corps. Nous ne signalerons ici que les muscles qui, avec les os, sont les meilleurs signes objectifs de l'accroissement de la taille et du développement de l'organisme.

Le phénomène intime de la croissance musculaire ne peut avoir son siège que dans la fibre striée elle-même, qui est l'élément histologique fondamental. On admet généralement qu'un muscle renferme à la naissance le même nombre de fibres musculaires striées que celui qu'il possèdera à l'âge adulte. Les seules différences appréciables à un âge et à l'autre consistent dans les variations en épaisseur et en longueur de l'élément anatomique fondamental que Köelliker nous a appris à connaître.

L'allongement des os, le développement des masses musculaires et des parties molles nous renseignent sur la façon dont se fait la croissance et nous permettent d'apprécier avec assez de précision son évolution. Ils se traduisent par des signes objectifs dont le plus important est l'augmentation progressive de la taille.

Mais les autres parties de l'organisme participent, elles aussi, au processus de développement. Les viscères augmentent de volume, des réserves adipeuses se forment et à l'accroissement de la taille s'ajoute un autre élément non moins important, l'accroissement du poids.

Ces deux données sont corrélatives et toutes deux de première importance.

Si l'accroissement de la taille n'est qu'un des éléments qui nous permettent d'apprécier la marche de la croissance, il n'en demeure pas moins le plus précis et aussi le plus facile à apprécier. « C'est à « la taille, comme l'écrit Godin (1), que nous devons « de saisir dans ses plus grandes proportions l'accroissement de l'individu.

Depuis la naissance, la longueur du corps augmente.

Cette augmentation est le plus souvent progressive, mais elle peut s'exagérer à certaines époques et constituer de véritables crises de croissance.

La plus importante a lieu à l'époque de la puberté; elle coïncide, chez le mâle comme chez la femelle, avec le développement de l'appareil génital.

Nous inspirant des recherches anthropologiques de Godin sur la croissance, nous rapporterons quelques-unes des mensurations recueillies par cet observateur et portant sur la taille, sur les dimensions des membres ou de leurs segments, sur la circonférence du cou et sur celle du thorax.

Ces recherches ont été faites chez des sujets depuis l'âge de 13 ans 1/2 jusqu'à 17 ans 1/2, parvenus par conséquent à l'âge de la puberté.

1° Taille ou hauteur du vertex au sol.

1. Godin. *Recherches anthropologiques sur la croissance des diverses parties du corps*. Paris, 1903.

Age .	13 1/2	14	14 1/2	15	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Mens.	1452	1466	1497	1536	1554	1581	1601	1619	1636

2° Membre inférieur.

Mensurations prises du grand trochanter au sol.

Age .	13 1/2	14	14 1/2	15	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Mens.	763	769	785	807	825	834	846	853	854

3° Longueur de cuisse du grand trochanter à l'interligne articulaire du genou.

Age .	13 1/2	14	14 1/2	15	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Mens.	367	376	380	388	400	402	405	408	407

4° Longueur de la jambe prise de l'interligne articulaire du genou à la pointe de la malléole interne. Elle est le segment de membre dont les limites sont les plus nettes. On peut suivre sur lui avec plus de précision que sur aucun autre les modifications apportées par sa longueur sur la croissance.

Age .	13 1/2	14	14 1/2	15	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Mens.	337	339	348	348	354	358	368	371	372

5° La longueur du bras se modifie d'une manière sensible à chacun des âges intermédiaires sauf entre 16 ans et 16 ans 1/2.

Age .	13 1/2	14	14 1/2	15	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Mens.	271	274	281	289	296	300	300	304	308

6° Longueur de l'avant-bras limitée en haut à l'article radio-humérale, en bas à la pointe de l'apophyse styloïde radiale.

Age .	13 1/2	14	14 1/2	15	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Mens.	207	214	218	222	232	254	241	243	244

7° Circonférence du cou relevée au niveau de la partie moyenne de cet organe au repos.

Age .	13 1/2	14	14 1/2	15	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Mens.	287	289	297	304	312	320	328	332	337

8° Circonférence thoracique.

Age	13 1/2	14	14 1/2	15
Cf. sus-mammaire.....	721	743	760	790
Cf. sous-pect. au repos.	684	703	722	743
Cf. sous-pect. en inspiration.....	729	745	764	777

Age	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Cf. sous-mammaire...	807	835	850	857	867
Cf. sous-pect. au repos.	760	784	799	808	822
Cf. sous-pect. en inspiration	795	821	835	842	859

Comme on le voit par la lecture des tableaux ci-dessus rapportés, l'accroissement n'est pas le même à toutes les époques de la puberté. C'est à 15 ans qu'il est le plus considérable, puis à l'âge de 14 et de 16 ans. Plus l'adolescent avance en âge, plus la croissance a tendance à se ralentir chez lui.

Beaucoup moins précises sont les données fournies

par les variations du poids ; elles sont toujours plus ou moins faussées par les réserves adipeuses. Le poids du corps n'est pas seulement fonction de la croissance mais bien aussi de l'embonpoint qui peut se produire simultanément.

La croissance a une durée limitée, durée très variable selon les individus. Sa clôture est marquée par l'état stationnaire de la taille. Celle-ci « a acquis des « dimensions qu'elle ne pourra plus dépasser ; elle « tendra au contraire à diminuer progressivement, à « mesure que l'individu avancera vers la sénescence » (1).

Certaines influences, climat, race, genre de vie, conditions sociales, peuvent avoir une influence sur la marche de la croissance. Au sexe appartient aussi un certain rôle : les garçons naissent plus grands (0,50) que les filles (0,49) et ils arrivent ultérieurement à une taille plus élevée. La différence dans notre pays est en moyenne de 10 centimètres.

Cette supériorité des garçons se manifeste précisément à l'époque à laquelle s'accroissent les différences sexuelles et à laquelle se développent les organes génitaux (puberté).

D'un autre côté la croissance se ralentit 5 à 6 ans plus tôt chez la jeune fille que chez le jeune homme. La première est adulte entre 18 et 20 ans, le second seulement entre 25 et 28. Pour celui-ci, la croissance

1. P.-E. Launois et P. Roy. In *Etudes biologiques sur les géants*, p. 48.

est rarement achevée avant 25 ans, elle peut même se prolonger jusqu'à 28 et 30 ans.

Tel est, résumé, le processus évolutif de la croissance normale. Mais de nombreuses causes peuvent la modifier, la ralentir ou par contre l'activer.

Parmi les influences susceptibles d'augmenter la rapidité de la croissance, la plus curieuse comme aussi la plus fréquente est celle qui s'observe dans les maladies infectieuses, fièvres éruptives, fièvre typhoïde. Elle se traduit par un allongement plus ou moins marqué de la taille, d'autant plus apparent que le sujet a, à l'époque de la convalescence, davantage maigri. On en a recherché la pathogénie et on a supposé que, dans les pyrexies la circulation étant plus rapide, l'ossification des cartilages de conjugaison se trouvait activée.

Quant aux causes qui peuvent ralentir le processus évolutif de l'organisme, elles sont tantôt générales, tantôt locales. Les premières constituent les tares héréditaires et ressortissent le plus habituellement à la tuberculose, à l'alcoolisme, à la syphilis des ascendants ; les secondes résultent d'un trouble apporté dans la constitution et le développement d'un des appareils les plus importants de l'organisme, l'appareil de la circulation par exemple. Une malformation cardiaque congénitale, un vice de développement des voies de distribution sanguine (anangioplasie) retiendront d'une façon plus ou moins marquée sur la croissance de l'individu qui en est porteur. Il en sera de même pour les lésions de l'appareil cardio-vasculaire

qui apparaîtront dans les premières années de la vie ; pour être acquises, les affections cardiaques n'en auront pas moins autant d'importance, en pareil cas, que celles qui sont congénitales.

Le trouble apporté dans l'hydraulique cardio-vasculaire s'accompagnera d'un arrêt de développement qui se cautérifiera de deux façons différentes : ou bien l'individu demeure petit, ou bien il grandira et conservera à un âge avancé quelques-uns des attributs propres à l'enfance. La cardiopathie congénitale ou acquise sera la cause déterminante du *nanisme* ou de l'*infantilisme*.

On donne le nom de *nain* à tout individu dont la taille est de beaucoup inférieure à celle de la moyenne des individus de son espèce. « Le nanisme, dit Lancereaux (1), est une anomalie de l'être humain caractérisée par une diminution de volume de toutes les parties du corps humain et par l'exigüité de la taille qui varie entre 0 m. 60 et 1 m. 20. »

Le nain est le plus souvent un être dysharmonique. La tête est proportionnellement volumineuse et ses jambes sont courtes. Son ossature est toujours plus ou moins modifiée. C'est un être arrêté dans son développement.

En se plaçant à un point de vue très général on peut dire que le nanisme est une monstruosité résultant d'un arrêt de développement. Mais il se présente sous différentes modalités : à côté des types où les

1. Lancereaux. In *Dictionnaire Dechambre*. Art. « Nain ».

déformations sont à leur maximum, il en est d'autres où elles sont moins marquées. Le nain cardiaque, par exemple, celui qui nous intéresse plus particulièrement est un individu de petite taille, mais chez lequel les proportions sont relativement respectées. La tête, quoique un peu grosse, n'est pas trop volumineuse; son corps est grêle et peu disgracieux; ses membres sont petits et non déformés. Il représente assez rigoureusement par son habitus extérieur celui d'un adulte: seules les dimensions en hauteur et en largeur sont réduites.

Le nanisme est aujourd'hui bien mieux connu qu'il ne l'était autrefois; on a séparé les uns des autres les types divers qu'il affecte et suffisamment précisé leurs caractères distinctifs. « Le nanisme devient « l'état d'individus dont la croissance aurait subi un « arrêt pour une cause ou pour une autre et on pour-
« rait de la sorte distinguer plusieurs variétés de nains:

« Les *nains achondroplasiques* que l'on confondait
« avant Parrot avec les rachitiques;

« Les *nains microcéphales* par vice de conforma-
« tion du système nerveux central.

« Les *nains rachitiques*.

« Enfin les *anangioplasiques* qui reconnaissent
« pour cause une aplasie artérielle primitive ou con-
« sécutive à une lésion cardiaque » (1).

1. Bruneau. *Nanisme mitral*. Thèse de Paris, 1904.

A cette classification, il faut ajouter le groupe des *nains myxœdémateux*, aujourd'hui bien individualisé; leur dystrophie est en rapport avec l'absence ou les altérations de la glande thyroïde.

C'est à cette dernière variété de nanisme qu'appartient le type clinique que M. le professeur Gilbert a décrit sous le nom de nain mitral : « Le nain mitral
« est un sujet atteint de rétrécissement mitral pur
« congénital ou du moins très précoce et chez lequel
« un apport insuffisant de sang n'a pu permettre à
« l'organisme de se développer d'une manière normale. Il semble que les organes sont proportionnés à la petite quantité de sang que peut seulement leur envoyer un cœur qui succomberait à une plus forte tâche. Le nain est un individu qui reste petit. »

Mais à côté du nanisme, il est un autre trouble de l'évolution qui, lui aussi, est sous la dépendance d'une dystrophie cardiaque congénitale ou acquise c'est *l'infantilisme*.

Arrivés à l'âge de la puberté ou même l'ayant dépassé, les infantiles ont grandi, mais leur développement demeure incomplet. On retrouve chez eux, en nombre variable, des caractères appartenant en propre à l'enfance : leur taille n'est pas celle des individus de leur âge, leurs membres sont grêles, leur appareil génital n'est pas développé, le système pileux, indice de la puberté, fait défaut. A ces tares physiques s'ajoutent souvent des tares psychiques.

« Infantilisme (2), dit le professeur Brissaud, est un mot nouveau pour caractériser une chose très

2. Carré. *Rétrécissement pulmonaire et infantilisme*.
Thèse de Paris, 1900.

« ancienne ». C'est Andral qui remarque pour la première fois que les descendants des tuberculeux sont des dégénérés « dont la constitution se rapproche souvent de celle de « l'enfant. »

Malgré cette remarque, Lasègue doit être considéré comme le père de l'infantilisme, et le mot et la chose font leur entrée dans la littérature médicale avec la thèse de Faneau de la Cour (1) (1871) dans laquelle Lorain exposait en une lettre préface ses idées sur l'infantilisme et le féminisme confondus jusqu'alors en une même description. « L'infantilisme, écrit « Lorain, est un état caractérisé par la persistance « des caractères corporels et psychiques de l'en-
« fance. »

Mais, ainsi que le fait remarquer avec juste raison le professeur Brissaud, il y a bien des manières pour un adulte de rester enfant.

Aussi, actuellement, on distingue plusieurs variétés d'infantilisme parmi lesquelles les deux plus importantes sont : l'*infantilisme myxœdémateux*, si bien décrit par Brissaud et Meige, et l'*infantilisme anangioplasique*.

La première variété reconnaît pour origine une atrophie du corps thyroïde. Voici la description qu'en donne H. Meige (2) :

« Les caractères extérieurs de l'infantilisme sont à

1. Faneau de la Cour. *Le féminisme et l'infantilisme chez les tuberculeux*, 1881.

2. H. Meige. *L'infantilisme, le féminisme et les hermaphrodites antiques*, t. IV, 1895.

« l'accroissement de la taille près, ceux qui appar-
« tiennent à l'enfance jusqu'à l'époque de la puberté.
« Le signalement de l'infantile sera donc ainsi conçu :
« face arrondie, joufflue, lèvres saillantes et char-
« nues, nez peu développé, visage glabre, peau fine
« et de couleur claire, cheveux fins, sourcils et cils
« peu fournis.

« Torse allongé, cylindrique. Ventre un peu proé-
« minent. Membres potelés, effilés de la racine aux
« extrémités : une couche adipeuse d'une assez grande
« épaisseur, enveloppant tout le corps et masquant
« les reliefs osseux et musculaires.

« Organes génitaux rudimentaires.

« Absence de poils au pubis et aux aisselles.

« Voix grêle et aigre. Larynx peu saillant.

« Corps thyroïde généralement petit.

« Tel est le syndrome morphologique qui appar-
« tient en propre aux infantiles. C'est l'infantilisme
« pur et simple. Un état mental particulier (à rappro-
« cher du puérilisme de Dupré) accompagne toujours
« la malformation corporelle. Il concorde en géné-
« ral avec celui de l'âge que paraît conserver le
« corps : légèreté, naïveté, pusillanimité, pleurs et
« rire faciles, insensibilité prompte, mais fugace,
« tendances excessives ou impulsions irraisonnées.

« En outre les facultés morales, affectives et intel-
« lectuelles, subissent des altérations en rapport avec
« les accidents psychopathiques qui relèvent de l'hys-
« térie [dont les sujets sont fréquemment atteints. »

Cette description s'applique parfaitement à l'infan-

tilisme myxœdémateux. Cette forme présente diverses variétés suivant l'état anatomique du corps thyroïde, sa disparition plus ou moins complète, suivant aussi la période de la vie où a commencé à apparaître la dystrophie.

Tout autre est la forme d'infantilisme bien étudiée par Lorain et dite anangioplasique.

« Nous n'avons (1) plus affaire ici à des enfants, « mais plutôt à de petits adultes ; en effet les individus atteints d'infantilisme anangioplasique n'ont « pas la face bouffie des myxœdémateux, leurs organes génitaux sont proportionnés à leur taille, leur « corps n'est pas entouré d'une couche adipeuse mais « quant les reliefs osseux et présentant une surabondance au niveau des creux sus-claviculaires. La « tête n'offre pas de dimensions excessives par rapport au reste du corps. En un mot rien dans l'aspect extérieur de ces sujets ne rappelle le type que « nous avons décrit en premier... »

La pathogénie de cette dystrophie réside tout entière dans les deux grands processus qui dominent la pathologie, l'intoxication et l'infection des parents entraînant un trouble plus ou moins profond dans le développement et la nutrition des enfants.

Les hygiénistes, les médecins ont depuis longtemps attiré l'attention sur la descendance des alcooliques.

Déjà Magnus Huss, en Suède, avait attribué la diminution de la force physique, l'abaissement de la taille,

1. Bruneau, *Loco citato*.

la stérilité relative à l'abus de l'eau-de-vie ; en France, les régions où elle est fabriquée et absorbée en grande quantité ont peine à fournir des conscrits. L'alcoolisme acquis dès la première jeunesse arrête le développement du squelette et des muscles, les aptitudes génitales sont nulles ou languissantes. Les descendants des buveurs, grêles, à poitrine étroite, à poils rares sont plus pitoyables encore. « Un pas de plus et il n'est pas rare qu'il soit franchi et le tableau de l'infantilisme est complet » (1).

A côté de l'alcoolisme prennent place les intoxications professionnelles (plomb, mercure, sulfure de carbone, etc...) et les empoisonnements volontaires (tabac, morphine), etc.

Quant aux infections, Fournier dans ses magistrales études sur l'hérédo-syphilis, nous a montré la part qui revient au mal vénérien des parents dans la production des tares que présentent leurs enfants. Il a, en maintes occasions, insisté sur les retards, les arrêts de développement observés chez ces derniers qui souvent ne grandissent que lentement et peu, qui marchent tard et qui sont paresseux pour parler. Beaucoup demeurent, pendant toute leur vie, grêles et atrophiés ; ils paraissent souvent beaucoup plus jeunes qu'ils ne le sont en réalité et « trompent sur leur âge ». Il n'y a rien à ajouter aux descriptions du maître de la syphiligraphie française.

1. Carré, *loco citato*.

A côté de la syphilis prend place la tuberculose ; elle apporte un contingent très important à la détermination de l'infantilisme. Dès 1836, Hirtz a remarqué que la croissance de ceux que la tuberculose de leurs parents fait eux-mêmes candidats à la phthisie s'arrête au milieu de l'adolescence. « Ils conservent
« dès lors jusqu'à la fin un aspect chétif, les muscles
« sont grêles, mous, les os plus longs s'ossifiant de
« bonne heure, les dents apparaissent irrégulière-
« ment ; le pénis reste petit, les testicules paraissent
« atrophiés, la barbe pousse rare, en clairières. »

Ammon rapporte que dans les conseils de révision du grand duché de Bade, il se rencontre sur 23.000 conscrits 300 jeunes gens ressemblant à des garçons de 13 ans. Il attribue ce retard à des dispositions innées (il entend par là sans doute les tares héréditaires) ou à la race. Il invoque en outre les conditions économiques du milieu. Les dystrophies dues à la mauvaise alimentation ne sont pas contestables et le rachitisme qui se complique souvent d'infantilisme, le prouve surabondamment.

Dans les pays pauvres où la lutte pour la vie est plus âpre, la puberté subit un retard notable et certains sujets ne l'atteignent jamais. Les « Carusi » de Sicile, mal nourris et assujettis à des fatigues supérieures à leur force, sont encore impubères à 20 ans... « Dans l'ancienne Sologne, nous dit le professeur
« Brissaud (1), on voyait beaucoup de ces êtres rabou-

1. Brissaud. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 2^e série, 1898.

« gris, mal venus et de courte vie, que le dialecte « local désignait sous le nom d' « aigrets » et « d'acrats », c'est-à-dire qu'on les comparait au vert-jus ou raisin qui n'a pas profité. » C'était surtout dans les parties pauvres de ce pays où il ne poussait que du seigle que la race avait le plus dégénéré.

Les « seiglands » étaient opposés aux « fromentolins » qui habitaient les contrées moins ingrates où la culture du froment n'était pas impossible.

Le paludisme (1) à lui seul peut créer l'infantilisme. Lancereaux a cherché à montrer cette influence à l'aide d'observations où aucune autre cause ne pouvait être invoquée.

Toutes ces causes (intoxications, infections des parents) peuvent agir sur le développement général des enfants ; mais elles peuvent aussi localiser leur action chez ces derniers sur certains systèmes organiques, sur l'appareil cardio-vasculaire en particulier. Trousseau avait noté l'influence de la tuberculose dans la genèse de la chlorose. Potain a démontré le rôle qui lui appartient dans la production de certaines lésions du cœur gauche en particulier du rétrécissement mitral de Duróziez.

On a dans ces derniers temps poursuivi des recherches sur les relations qui existent entre l'infantilisme et le trouble apporté dans le fonctionnement

1. Lancereaux. « Les glandes vasculaires sanguines ; leur rôle pendant la période de croissance ». *Semaine médicale*, 18 janvier 1893.

des glandes à sécrétion interne (glande thyroïde, capsules surrénales).

Morlat (1), par exemple, se basant sur des faits recueillis dans le service de notre maître, P.-E. Lau-
nois a émis une hypothèse intéressante, mais qui
demande à être confirmée par l'observation.

Il est en effet permis de se demander si l'atrophie
des glandes et le trouble fonctionnel qui en résulte ne
sont pas plutôt la conséquence de la dystrophie générale
de l'organisme que sa cause déterminante.

1. Morlat. *Infantilisme et capsules surrénales*. Thèse
Paris, 1903.

CHAPITRE II

Relations qui existent entre le développement du cœur et le développement de l'organisme.

En nous basant sur l'augmentation progressive de la taille, nous avons, dans le chapitre précédent, rappelé l'évolution de la croissance normale et ses principales anomalies. Désireux d'établir ultérieurement les modifications que lui impriment pendant l'enfance et surtout l'adolescence, les lésions cardiaques congénitales ou acquises, nous croyons utile de montrer encore comment le cœur participe à l'évolution progressive de l'organisme.

Cette étude sera d'ailleurs, pour nous, l'occasion de résumer et d'indiquer les opinions émises sur *l'hypertrophie dite de croissance*.

A la naissance, le cœur pèse 25 à 30 grammes. Un des caractères anatomiques de l'organe infantile est d'être dépourvu de surcharge adipeuse ; la graisse ne commence à apparaître que dans le deuxième mois de la vie extra-utérine et sa quantité augmente régulièrement jusqu'à la puberté.

Au moment de la naissance, les deux ventricules présentent une épaisseur à peu près égale. La paroi du ventricule gauche a une épaisseur de 4 millimètres 6, celle du ventricule droit 4 millimètres. Puis tandis que cette dernière reste stationnaire, la gauche prend un développement tel qu'à six ans, elle atteint 1 centimètre.

Quand, vers la fin de la croissance, le cœur est arrivé à son maximum d'accroissement les différences sont encore plus accentuées, le ventricule gauche a une paroi qui est le triple de celle du ventricule droit.

Mais ce serait une erreur de croire que les parois et les cavités de l'organe central de la circulation augmentent progressivement et demeurent dans un rapport constant avec l'accroissement général de l'individu; il s'en faut, en d'autres termes, qu'à tel âge déterminé, à 10 ans, à 15 ans par exemple, le volume du cœur corresponde toujours exactement au développement de l'organisme. Il y a même, pendant le développement, des époques où les rapports semblent intervertis.

En effet si nous nous en rapportons aux recherches de Benecke (1), nous voyons que : « de la naissance à la deuxième année, le cœur double ; de
« 2 à 7 ans, il double encore ; mais phénomène singulier, de la septième à la quinzième année, le volume
« du cœur reste presque stationnaire. Par contre, et

1. Benecke. *Centralblatt für Wissenschaft*, 1879.

« c'est ce qui nous intéresse, de 15 à 20 ans, les dimensions de l'organisme subissent un accroissement « rapide. Donc de 7 à 15 ans il y a un état stationnaire « et c'est le corps qui se développe : en second lieu, « l'adolescence détermine une croissance du cœur ». Et le même auteur ajoute : « On peut presque dire que le « cœur d'un jeune homme de 20 ans est hypertrophié normalement ».

On commença alors à parler d'*hypertrophie de croissance*. L'expression est-elle justifiée ? Nous ne le croyons pas, car le terme hypertrophie implique un trouble morbide, et comme nous le démontrerons plus loin, cette hypertrophie n'étant pas idiopathique, ne peut entrer dans le cadre nosologique.

Elle faillit cependant y avoir sa place à la suite des publications de Germain Sée.

« Ayant eu l'occasion (1), écrit-il, d'examiner beaucoup de jeunes gens de 17 à 20 ans, j'en trouvai « un grand nombre qui présentaient des troubles « fonctionnels ou des lésions manifestes du cœur. Les « uns accusaient des palpitations qu'on considérait « comme nerveuses ; d'autres éprouvaient des oppressions attribuées à un emphysème imaginaire ; « d'autres encore, sans se plaindre du cœur ou de la « respiration, souffraient de céphalées violentes dont « on suspectait l'authenticité. Souvent enfin des « jeunes gens sans éprouver la moindre perturbation

1. Germain Sée. « De l'hypertrophie cardiaque résultant de la croissance ». *Semaine médicale*, 1885, page 305.

« offraient à l'auscultation et à la percussion les « signes évidents d'une hypertrophie du cœur. »

L'opinion de Germain Sée se rapprochait assez de celle de Benecke. Mais pour l'auteur français si une perturbation se produisait dans le développement du corps ou du cœur, une véritable hypertrophie pouvait en être la conséquence.

Plusieurs éventualités pouvaient alors se produire :

Ou bien la croissance corporelle suit son cours normal et le cœur augmenté de volume selon les lois régulières est préparé d'avance ;

Ou bien les adolescents grandissent tout à coup, souvent après une fièvre grave, et le cœur est obligé de fournir un surcroît de travail et l'énergie nécessaire entraîne une hypernutrition, une « hypersarcose du cœur ».

Une troisième circonstance peut se produire concernant un enfant jeune auquel on impose un travail excessif, son cœur se fatigue, se dilate.

Enfin de mauvaises attitudes, des déformations de la région dorsale peuvent dévier et déplacer le cœur par suite gêner l'appareil cardio-pulmonaire au point de vue dynamique.

En se basant sur ces données pathogéniques, Germain Sée avait cherché à établir l'existence d'une entité pathologique caractérisée par l'augmentation de volume du cœur, par la présence d'un souffle systolique et quelquefois par une arythmie du pouls.

Mais les preuves anatomiques lui manquaient parce que ces hypertrophies guérissent toujours et disparaissent vers la fin de la croissance.

Le souffle est inconstant, il correspond à la systole et s'étend dans la région de la pointe. C'est un souffle anorganique, c'est-à-dire un bruit semblable à ceux que produisent certains états du cœur sans qu'il existe une lésion véritable de l'organe.

Quant à l'arythmie, elle ne peut être considérée comme pathognomonique d'une hypertrophie du cœur.

Les idées de Germain Sée ne furent pas accueillies par tous les cliniciens et dix ans après qu'il les eut énoncées, Potain et Vaquez (1), en faisant la critique, pouvaient dire que « les troubles multiples d'organisme complexe qui accompagnaient la croissance n'étaient pas le résultat d'une hypertrophie idiopathique véritable ».

Au moment de la puberté, le développement de l'appareil génital détermine dans l'organisme une suractivité des échanges. Son intensité n'est aussi marquée à aucune des périodes de l'existence.

La nutrition doit en effet non seulement suffire à l'entretien des fonctions de l'organisme, mais encore apporter les matériaux nécessaires aux formations nouvelles.

Chez les enfants bien portants, ces phénomènes évoluent sans provoquer le moindre trouble. Au contraire, chez les sujets tarés par l'hérédité, par une

1. Potain et Vaquez. « Du cœur chez les jeunes sujets et de la prétendue hypertrophie de croissance ». *Semaine médicale* 1895, pages 413-415.

affection constitutionnelle ou par une hygiène défectueuse, on peut voir survenir des phénomènes morbides.

L'exemple le plus typique est fourni par la chlorose. Les chlorotiques présentent, en effet, des troubles variés qui s'accroissent au moment des poussées de croissance. De même à la suite d'une fièvre grave, certains adolescents grandissent tout à coup. Le cœur est plus ou moins troublé au cours de cette hypernutrition.

La croissance accélérée, la croissance normale, comme l'ont montré Potain et Vaquez, l'ont sentie souvent leur action sur le cœur, mais sont, par elles-mêmes, incapables de provoquer une lésion s'accompagnant de troubles morbides véritables.

Ces données sont confirmées par les recherches qu'ont poursuivies ces auteurs sur des sujets de différents âges. Ils les ont groupés par catégories : une première catégorie a trait à des enfants de 5 à 13 ans, elle porte sur 43 sujets de l'hôpital Saint-Louis vivant dans des conditions d'alimentation et d'exercice identiques ; une seconde comprend 27 sujets de l'école d'Alembert vivant en plein air et dans d'excellentes conditions d'hygiène ; l'entraînement professionnel et gymnastique permettent de les considérer comme absolument sains ; enfin une troisième repose sur l'examen de jeunes soldats âgés de 20 à 24 ans.

Une enquête aussi bien coordonnée leur a appris que le cœur subit un développement comparable ou parallèle en moyenne à l'augmentation de la taille, du poids et du périmètre thoracique.

Le développement du cœur chez l'enfant et chez l'adolescent suit une marche lentement ascendante jusque vers l'âge de 11 ou 12 ans. A ce moment l'accroissement du cœur se fait avec une grande rapidité en même temps que la taille et le poids augmentent dans de notables proportions sous l'influence de la poussée de croissance.

De 17 à 23 ans, l'accroissement du cœur est plus modéré sans pour cela demeurer stationnaire à l'encontre de l'opinion de Germain Sée.

L'état du cœur a été, par les deux observations dont nous résumons les travaux, apprécié d'après l'étendue de la matité cardiaque. Leur statistique, comme toutes les autres, comprend des chiffres assez dissemblables ; mais ces dissemblances ne sont qu'apparentes et facilement explicables. Un enfant de 13 ans qui présentait une surface de 66 centimètres, au lieu de la moyenne qui est de 56 centimètres avait une taille supérieure à la moyenne des enfants de son âge, 1 m. 47 au lieu de 1 m. 37. Par contre un homme de 22 ans avait un cœur exceptionnellement petit (71 cm. au lieu de 83 cm.) mais il était d'une petite taille. Ainsi ces deux sujets avaient néanmoins un cœur en rapport avec leur taille.

Quant au poids du sujet examiné, il ne semble pas qu'il y ait accroissement corrélatif constant entre ce poids et l'étendue de son aire cardiaque. En effet, bien des individus ont un poids supérieur à la moyenne des gens de leur âge et leur cœur conserve des dimensions normales.

Au contraire, il y a en général un rapport constant ou à peu près entre l'augmentation de volume du cœur et les dimensions du périmètre thoracique, rapport qu'on pourrait presque traduire sous cette forme concise : petit cœur, petit thorax. Cependant le cœur peut être petit et le périmètre thoracique au-dessus de la moyenne et inversement celui-ci étroit et le cœur volumineux ; mais ce sont là des exceptions.

Enfin le volume du cœur a été trouvé d'autant plus exagéré que les individus étaient soumis depuis plus longtemps à un exercice plus fatigant et plus prolongé.

En résumé, on a voulu imputer à une hypertrophie du cœur, dite de croissance, certains troubles de l'adolescence qui n'ont aucun rapport avec l'état de l'appareil cardio-vasculaire.

Il demeure établi, grâce aux données si précises de Potain et de Vaquez, qu'il n'existe pas en réalité d'hypertrophie cardiaque due à la croissance et que cette hypertrophie n'est que relative. Ce qui existe, c'est une amplitude du cœur, plus rapide que celle du thorax au moment de la puberté chez les sujets considérés par Germain Sée comme hypertrophiques et cette disproportion donne l'explication des symptômes observés chez les malades et des troubles éprouvés par eux.

A côté de ces sujets dont le développement cardiaque s'est effectué normalement, il en est d'autres chez lesquels sous des influences diverses le cœur semble subir un arrêt dans son développement.

Dès 1870 Virchow (1). après Kokitansky, avait insisté sur les relations qui existent entre l'atrophie du cœur et la chlorose, et ses propres investigations lui ont révélé, à l'autopsie de chlorotiques, l'existence d'anomalies ou d'arrêts de développement du cœur, de l'aorte, en d'autres termes de tout l'appareil circulatoire.

Pour lui, ces altérations seraient la règle dans ce cas particulier. Le défaut de développement serait originel et non secondaire. Cette atrophie ou pour parler plus exactement cette hypotrophie atteindrait l'organe tout entier.

Morgagni et Burns avaient déjà rapporté quelques exemples remarquables, tels que celui d'un homme quinquagénaire « buveur et crapuleux » qui succomba à un cancer du pylore et dont le cœur égalait celui d'un très jeune enfant. Chez une fille de 26 ans, il n'était pas plus gros qu'on le trouve d'ordinaire à 6 ans. Chomel dit également avoir observé le cœur d'un homme mort à l'hôpital de la Charité dont le volume ne dépassait pas celui d'un œuf de poule.

Ces auteurs n'avaient pas signalé les troubles qui pouvaient être mis sur le compte d'une atrophie aussi marquée. On sait aujourd'hui qu'une semblable hypotrophie coïncide avec un arrêt de développement de tout individu et en particulier des organes génitaux qui sont subordonnés à la petitesse du cœur et de l'aorte. Virchow cite le cas d'une jeune fille de

1. Virchow. Société obstétricale de Berlin, 1870.

20 ans dont le cœur n'avait pas les dimensions moyennes de cet âge ; chez elle, les ovaires étaient très petits et tout à fait comparables aux ovaires d'une petite fille avant la puberté ; l'utérus était également loin d'atteindre ses dimensions normales.

Nos recherches bibliographiques nous ont fait connaître l'observation (1) d'une femme grosse, chez laquelle on trouve à l'autopsie « un cœur réduit dans « toutes ses parties, non seulement dans ses dimensions extérieures, mais encore et surtout dans tous « ses orifices artériels ou valvulaires. Néanmoins les « proportions sont gardées, il s'agit d'un cœur resté « petit, d'un cas de *nanisme*. »

Les vaisseaux et en particulier les artères subissent un arrêt de développement parallèle à celui du cœur. Les canaux à sang rouge, conservant un calibre plus ou moins étroit réalisent les modifications que l'on a englobées sous le nom d'aplasie artérielle.

Bezançon (2) déclare que les autopsies faites par lui-même lui ont montré chez des sujets dont le cœur avait des dimensions plus petites que d'habitude des aortes ne mesurant pas plus de 44, 42, 52 millimètres de diamètre. La diminution proportionnelle du calibre des artères se poursuivait dans l'aorte thoracique abdominale et dans les artères périphériques

1. Roux, Lacroix et Leclerc Montmoyen. « Nanisme cardiaque ». *Marseille médical*, 1902.

2. Bezançon. *Néphrite interstitielle liée à l'aplasie artérielle*. Thèse de Paris, 1889.

On a vu le calibre de l'aorte ventrale demeurer égal à celui d'une artère iliaque primitive et les dimensions de celle-ci ne pas dépasser celles d'une artère humérale.

A l'hypotrophie cardiaque et à l'aplasie artérielle correspondent toujours des troubles dans le développement général et les individus porteurs de cette tare cardio-vasculaire se présentent avec l'habitus extérieur de l'infantile. La croissance s'amorce pour ainsi dire chez eux, mais ne se fait jamais complète : leur évolution est non seulement gênée, mais encore retardée.

La même dystrophie de croissance se retrouvera chez les individus dont le cœur est normalement constitué et aussi chez ceux qui, pendant l'enfance auront présenté des lésions anatomiques de l'endocarde ou du péricarde.

CHAPITRE III

Influence des lésions cardio-vasculaires sur le développement de l'organisme.

Dans les pages précédentes, nous avons laissé entrevoir l'influence qu'exercent sur la croissance les malformations et les affections acquises de l'appareil circulatoire en général et celles du cœur en particulier.

Il nous faut maintenant déterminer la part des troubles cardiaques dus à des altérations tératologiques.

Parmi les malformations congénitales de l'appareil cardio-vasculaire les plus fréquemment observés sont : *le rétrécissement de l'artère pulmonaire, la communication interventriculaire, la persistance du trou de Botal, la persistance du canal artériel, le rétrécissement mitral et l'atrésie aortique.*

Chacun de ces vices de développement peut se présenter à l'état isolé, mais il n'est pas rare de rencontrer une véritable association : c'est ainsi que le rétré-

cissement de l'artère pulmonaire se complique assez souvent d'absence de cloison interventriculaire ou de la persistance du trou de Botal.

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire est chose assez commune. Il se trouve réalisé par la soudure des valvules sigmoïdes qui ne laissent entre elles qu'un faible pertuis permettant le passage du petit doigt, voire même d'une simple plume d'oie. Les sigmoïdes sont soulevées en forme de dôme dont le centre perforé représente la lumière du vaisseau.

La sténose orificielle se traduit par un souffle systolique de la base et par un frémissement cataire contemporain du souffle et occupant le même siège. Le souffle est superficiel, intense, vibrant ; il a son foyer maximum dans le deuxième espace intercostal avec propagation vers la clavicule gauche. Les signes fonctionnels consistent dans un essoufflement et une cyanose faciles qui s'exagèrent au moindre effort.

Carré (1) a étudié avec précision l'influence de cette anomalie artérielle sur le développement des individus. Elle n'avait pas échappé d'ailleurs à Durey-Comte, pour lequel les troubles de croissance constituent presque un symptôme du rétrécissement de l'artère pulmonaire. « Chez les individus, écrit-il,

1. Carré. *Loco citato*.

2. Durey-Comte. *Contribution à l'étude du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire*. Thèse de Paris, 1887.

atteints de sténose congénitale de l'artère pulmonaire, la petitesse de la taille est un phénomène fréquent, l'enfant vient au monde petit, chétif, malingre et la croissance s'opérant d'une façon irrégulière, il demeure inférieur aux enfants de son âge. Ou au contraire, l'enfant naît bien constitué, il se porte bien, grandit, ses membres se fortifient il prend en somme tout le développement que comporte son âge. Mais à l'occasion d'une maladie infectieuse, la croissance s'arrête brusquement, elle a trouvé devant elle un obstacle insurmontable. Cet obstacle, c'est le rétrécissement de l'artère pulmonaire qui se manifeste avec toutes ses conséquences. D'autres fois la taille n'a pas à souffrir, mais l'attention se porte sur le facies qui n'est pas « du tout en rapport avec « l'âge des individus. A ne considérer que la physiologie on croit avoir affaire à un enfant de 12 « à 14 ans, alors qu'on se trouve en face d'un « homme, de 20 à 25 ans ».

« Les membres aussi subissent un arrêt de leur « croissance. Les bras et les avant-bras sont minces, « peu musclés, les mains petites, aplaties, portant « des doigts très allongés, très grêles.

« Pour ce qui est du thorax, Durey-Comte insiste sur « ce fait qu'il est souvent rétréci, déformé, allongé « dans le diamètre antéro-postérieur.

« Plusieurs auteurs, entre autres Mousson, ont « signalé l'atrophie testiculaire chez ces malades, la « verge petite, effilée.

« En ce qui concerne les organes génitaux de la

« femme la menstruation peut se trouver troublée,
« plus ou moins retardée, l'utérus peu développé.

« Les mamelles obéissent ordinairement à la loi de
« dégénérescence qui frappe les divers organes. Le
« système pileux a pris peu de développement : au
« pubis, les poils sont rares, courts ; les aisselles sont
« parfois complètement glabres.

« En général la dentition se fait mal, elle est tar-
« dive, incomplète.

« L'état psychique subit souvent le contre-coup
« de la maladie. Le caractère peut être vicié. L'intel-
« ligence demeure souvent lourde, obtuse, elle est
« lente à s'éveiller. »

Ce tableau que nous empruntons à Durey-Comte correspond en tous points à la définition que Lorain a donnée de l'infantilisme et qu'il a résumée de la façon suivante : « Par la persistance des caractères corporels et psychiques de l'enfance ».

Quant aux modalités qu'apportent *les anomalies de la cloison de séparation des ventricules*, elles peuvent affecter les types suivants : la cloison peut faire entièrement défaut ; elle peut se réduire à une petite crête mal dessinée qui s'élève de la pointe du cœur ; enfin elle peut n'être que partielle laissant une échancrure qui établit une communication plus ou moins large entre les deux cavités.

La malformation, quelle qu'en soit la variété, s'accompagne souvent d'autres anomalies du cœur et des vaisseaux, en particulier du rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Quant aux conséquences que peut avoir cette disposition anatomique sur la nutrition et la croissance, elle peut être facilement pressentie. A mesure que l'énergie du ventricule gauche augmente, une partie du sang qui normalement devait passer dans l'aorte se trouve rejetée dans le ventricule droit. Le sang ne lance plus dans la grande circulation la quantité de sang nécessaire à la nutrition et au développement de l'organisme. Il en résultera un ralentissement, parfois même un arrêt marqué. Ainsi se trouve justifié le pronostic porté par Noël (1) quand il dit « qu'on constate le plus ordinairement une sorte d'arrêt de développement général qui se caractérise par l'infantilisme ».

Cette inocclusion du septum ventriculaire à laquelle on donne avec juste raison le nom de *maladie de Roger*, du nom de l'auteur qui, le premier, en traça l'histoire clinique, se manifeste par un frémissement cataire et un souffle systolique puissant commençant à la systole et finissant à la diastole et s'étendant dans toute la région précordiale.

La *persistance du trou de Botal* ou la libre communication entre les deux oreillettes constitue une autre anomalie de cloisonnement. On sait que dans la vie intra-utérine, le sang passe librement d'une oreillette dans l'autre, mais que normalement à la

1. Noël. *De l'inocclusion du septum interventriculaire sans rétrécissement de l'artère pulmonaire et sans cyanose. Maladie de Henri Roger*. Thèse Paris, 1904.

naissance la cloison inter-auriculaire est venue séparer ces deux cavités. Que cette cloison vienne à manquer en totalité ou en partie, il en résultera alors un mélange de sang artériel et de sang veineux, anomalie décrite sous le nom de *maladie bleue*.

Cliniquement, elle se caractérise par une coloration bleuâtre des téguments qui survient quelques jours ou un mois au plus tard après la naissance. Cette cyanose est accompagnée ou non d'un souffle systolique ou présystolique, souffle inconstant étant donnée l'énergie médiocre de la systole auriculaire.

Avec Grancher (1) nous dirons que « cette maladie présage de nombreux accidents pour l'avenir, « une faiblesse de santé très grande, un état morbide « continu entrecoupé de palpitations et d'étouffements. Les phénomènes de la croissance sont « excessivement ralentis, le développement du corps « ne suit pas sa marche normale, par suite d'une circulation défectueuse, le sang, mélange de sang artériel et veineux n'assurant pas une nutrition suffisante. »

Nous savons que dans la vie embryonnaire les deux troncs, aorte et artère pulmonaire communiquent par un *canal* dit *artériel* qui s'oblitére laissant aux deux vaisseaux leur indépendance.

Mais l'oblitération peut faire défaut et les signes cliniques qui permettent de reconnaître sa persistance

1. Grancher. *Traité des maladies des enfants*. Tome III, chapitre XIV.

ont été précisés par François Franck (1) : « On
« entend, écrit-il, un souffle assez intense ayant son
« maximum à la partie postérieure du thorax, à gau-
« che de la colonne vertébrale, à la hauteur des troi-
« sième et quatrième vertèbres dorsales. »

Gérard (2) se basant sur un certain nombre d'ob-
servations de malades porteurs de cette anomalie
artérielle esquisse leur habitus et décrit leurs stig-
mates d'infantilisme : « Un malade de Darier était
« blond, presque imberbe, sa voix était celle d'une
« femme bien que les organes génitaux fussent bien
« conformés ». A propos d'une femme, il ajoute :
« La menstruation subit des variations diverses, elle
« est soit régulière (Babington, Crouzet), mais peu
« abondante et laborieuse ; soit irrégulière, soit sus-
« pendue rapidement à vingt-trois ans. Du côté du
« système nerveux, on note de la tristesse, de l'apa-
« thie, de l'indolence. L'intelligence est généralement
« peu considérable. L'état général peut être mauvais.
« la croissance retardée : ainsi l'enfant de Sanders
« loin de prospérer, maigrissait : on note de la fai-
« blesse générale, petitesse de la taille (Crouzet), de
« l'asthénie musculaire. »

Le *rétrécissement mitral congénital* donne lieu à
un complexe clinique connu sous le nom de *mala-*

1. Fr. Franck. Congrès de l'avancement des Sciences.

2. Gérard. « Persistance simple du canal artériel. »
Revue de médecine, Paris, 1900.

die de Durozier dont Potain et ses élèves ont précisé les différents symptômes.

Il était réservé au professeur Gilbert (1) de compléter la description du regretté maître de la pathologie cardiaque en montrant comment la maladie peut être l'origine des troubles dystrophiques dont les plus caractéristiques sont l'exiguité de la taille et le peu de développement du corps.

Si on ausculte le cœur d'une femme (car la maladie est particulière au sexe féminin), atteinte congénitalement de sténose mitrale, on peut percevoir soit un souffle présystolique, soit un dédoublement du second temps et un roulement diastolique suivant que le rétrécissement orificiel est plus ou moins serré. Ces signes perçus par l'oreille s'accompagnent d'un frémissement cataire plus ou moins marqué. Ultérieurement les bruits anormaux peuvent se modifier. Le dédoublement peut disparaître et faire place à un roulement diastolique coïncidant avec le frémissement.

Les troubles fonctionnels sont parfois peu marqués, de même les troubles dystrophiques. Ces derniers peuvent toutefois acquérir un degré tel qu'il en

1. Gilbert. « Rétrécissement mitral pur » (Maladie de Durozier). *Gazette médicale de Paris*, 26 avril 1884.

Gilbert et Rathery. « Nanisme mitral ». *Presse médicale*, 9 mai 1900.

Gilbert et Rathery. « Nanisme mitral ». *Archives générales de médecine*, 1^{er} mars, 1904.

résulte un type clinique que le professeur Gilbert a si heureusement dénommé « le *nanisme mitral* ».

Quand il a atteint ou dépassé l'âge de la puberté, le sujet demeure petit, mais suffisamment proportionné et constitue un type de nain vraiment particulier.

Les faits que nous avons personnellement recueillis nous permettent, croyons-nous, de juxtaposer à côté de ce type un autre dans lequel les stigmates de l'infantilisme sont plus ou moins caractéristiques et que nous proposons d'appeler « *infantilisme mitral* ».

La malformation cardiaque s'accompagne d'ailleurs souvent d'atrésie du système artériel, comme l'a remarqué Huchard (1). Parmi les faits qu'il rapporte, il en est un qui concerne une jeune fille « à l'aspect « d'enfant, très petite pour son âge, dont la poitrine « ne montrait qu'une apparence de développement « des seins avec absence de poils au pubis et règles « irrégulières. »

L'autopsie démontra qu'il existait chez elle un rétrécissement mitral congénital, un rétrécissement de l'aorte s'étendant à toute sa longueur et ne lui ayant laissé que les dimensions d'une aorte d'enfant.

Par le fait du rétrécissement de l'orifice qui fait communiquer l'oreillette avec le ventricule, la quantité de sang qui parvient dans ce dernier et consécutivement dans l'aorte est moindre.

D'après une loi générale d'adaptation, les parois

1. Huchard. « Infantilisme mitral ». *Gazette des maladies infantiles*, 20 mars 1902.

de la cavité ventriculaire se rétractent et leur rétraction entraîne celle de l'aorte. Le débit de sang étant diminué, la nutrition générale est troublée, les sujets restent petits et infantiles.

Il est fréquent, et nous en rapportons deux nouveaux exemples, que chez ces sujets on retrouve d'autres malformations congénitales. Un malade d'Oth était atteint d'hypospadias et avait une imperforation de l'anus. Babillon a noté une asymétrie crânienne, une atrophie et une malformation du pavillon de l'oreille gauche, une atrophie de l'apophyse mastoïde et de tout l'os temporal. Rokitansky signale un bec-de-lièvre avec division du voile du palais. Kasse un spina bifida, Monnier une malformation des maxillaires. Il nous a été donné de recueillir tout dernièrement un fait dans le service du D^r Klippel : il concerne un jeune garçon de 17 ans porteur d'une lésion mitrale congénitale double et présentant une absence des trois quarts de l'avant-bras droit avec un rudiment de main. Dans un autre cas nous avons rencontré la coexistence d'un rétrécissement mitral et d'une luxation congénitale de la hanche.

Après avoir montré l'influence que paraissent avoir sur la croissance les malformations congénitales du cœur et des artères, il nous reste à déterminer le rôle dystrophique des *cardiopathies acquises* pendant la première enfance et la prépubescence.

Les cardiopathies acquises sont, chez l'enfant, plus encore que chez l'adulte, le résultat d'une endocardite aiguë. Celle-ci se localise de préférence sur les replis

valvulaires, affecte une prédilection marquée pour les valves de la mitrale et de l'aorte. A l'inflammation aiguë succèdent des altérations persistantes amenant soit l'insuffisance des soupapes, soit le rétrécissement des orifices. Elles entraînent à leur suite des troubles dans l'hydraulique sanguine et aussi dans la nutrition générale. Celle-ci étant gênée, l'organisme demeure frêle et débile. Les petits malades poussent mal, sont exposés à de multiples complications qui bien souvent amènent la mort dans les premières années.

Si, ayant résisté à tous les dangers qui le menacent, ils arrivent jusqu'à l'époque de la puberté, ils sont de nouveau très sérieusement menacés. Le cœur, taré organiquement, ne peut, le plus souvent, suffire au surcroît de travail qui lui est imposé. C'est surtout chez les jeunes filles au moment de l'établissement de la fonction menstruelle qu'on observe la défaillance du cœur et de l'organisme. Dans les faits que nous avons recueillis, il en est quelques-uns qui sous ce rapport sont tout à fait caractéristiques.

Aux infections de l'endocarde, il faut joindre celles de la séreuse péricardique. Les *péricardites* aiguës quine sont pas rares dans l'enfance laissent souvent, après elles, des adhérences susceptibles de gêner les mouvements rythmiques de l'organe et de modifier sa musculature.

La *myocardite* accompagne souvent la péricardite. Point n'est besoin d'énumérer les affections qui, chez les enfants, peuvent s'accompagner de déterminations sur l'endocarde et le péricarde. Ce serait nous expo-

ser à faire une incursion par trop grande dans le domaine de la pathologie infantile et à mal exposer un sujet que d'autres ont magistralement traité. Nous nous contenterons de rappeler qu'à côté des maladies infectieuses, des fièvres éruptives, de la chorée, il faut faire une grande place à l'infection rhumatismale.

C'est une maxime ancienne et bien connue que dans le rhumatisme « plus le sujet est jeune, plus grands sont les risques d'affections cardiaques ». Dans l'étiologie des cardiopathies infantiles, le rhumatisme apporte le plus fort contingent. Goodhard sur 248 affections cardiaques a pu incriminer 154 fois l'origine rhumatismale.

Nous pouvons résumer les considérations précédentes en disant que les enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale ou acquise croissent difficilement et se développent mal. L'insuffisance de la nutrition entraîne chez eux fatalement une déchéance de l'organisme, et l'arrêt de développement, se traduisant objectivement par le *nanisme et l'infantilisme cardiaques*, dystrophies d'autant plus marquées que la lésion date de la vie fœtale ou de la toute première enfance.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Rétrécissement mitral congénital. — Nanisme.

R..., âgé de 43 ans, entre à l'hôpital Tenon parce qu'il est fatigué et est couché au n° 14 de la salle Gérando.

On ne trouve rien de particulier à noter dans ses antécédents héréditaires, sa femme est morte d'une affection pulmonaire.

Au moment de la conscription, il a été réformé à cause de la petitesse de sa taille ; il ne mesure en effet que 1 m. 47 du vertex au talon et a 1 m. 48 de grande envergure.

Il a toujours été maigre. Son teint est peu coloré, son front haut, et sa tête volumineuse est légèrement disproportionnée avec le reste du corps. Le périmètre du crâne est de 0 m. 60. Le thorax est étroit, les jambes grêles et effilées. Le malade chausse la pointure 36. Son poids est de 52 kilogrammes.

Quoique peu développé, il a pu vivre et travailler sans grand dommage jusqu'en 1899. A cette époque il a ressenti brusque-

ment au milieu de ses occupations de violentes douleurs abdominales. Les jambes n'ont pas tardé à s'œdématiser, la dyspnée et l'essoufflement sont apparus, et, malade, il a dû demander son admission à l'hôpital. On diagnostique une affection cardiaque. Une médication appropriée a raison de cette première crise et le travail peut être repris après une courte convalescence. Mais les forces ne sont plus les mêmes. L'oppression survient à l'occasion d'un effort un peu violent ou un peu prolongé.

Un nouveau séjour à l'hôpital est nécessaire sept mois après et depuis cette époque sont apparus divers maux tels que céphalalgie, bourdonnements d'oreilles, vertiges, palpitations et aussi un peu d'œdème malléolaire le soir.

Dans ces derniers temps, ses forces ont diminué, il se sent fatigué et a une tendance presque invincible au sommeil.

En auscultant ses poumons, on entend dans chacun d'eux des râles sibilants et ronflants disséminés du haut en bas. Une toux quinteuse s'accompagne d'une expectoration spumeuse abondante.

Le cœur bat irrégulièrement, mais malgré une arythmie marquée on perçoit à la pointe un roulement que les examens, répétés pendant les jours qui ont suivi l'entrée du malade à l'hôpital, ont permis de localiser à la diastole. La palpation dénote l'existence d'un frémissement cataire peu intense. Le pouls est petit, inégal, irrégulier.

Le malade a peu d'appétit et de l'anorexie.

Sa température s'élève à 38° et 39° pendant quelques jours. Elle retombe à la normale au bout d'une semaine.

La digitale, les diurétiques, le repos ont bientôt fait disparaître tous les troubles et le malade part au bout de trois semaines en convalescence.

Il est revenu tout dernièrement passer une semaine dans le service, l'état de son appareil cardio-vasculaire ne s'était pas aggravé.

OBSERVATION II (Personnelle)

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Lésion mitrale congénitale. — Nanisme. — Hérédité cardiaque.

La fille du malade précédent (obs. I), âgée actuellement de seize ans, est venue passer quelques semaines dans le service où elle occupait le lit no 24 de la salle Rayet.

Comme son père, elle est de petite taille, ne mesure que 1 m. 48. La circonférence de son cou est de 28 centimètres, celle de son thorax de 78 centimètres en inspiration forcée, de 74 centimètres en expiration. Ses membres sont grêles, ses seins assez développés de même que son système pileux. Mais, si son corps est petit, ses proportions sont assez harmonieuses ; par son développement, elle se rapproche plutôt du nanisme que de l'infantilisme.

Si en recherchant la cause de cette dystrophie et en tenant compte de l'hérédité on ausculte le cœur, on entend un souffle systolique doux, se propageant un peu vers l'aisselle.

L'appareil génital paraît normal dans son développement. Les premières règles sont apparues vers quatorze ans et demi et sont depuis cette époque régulières.

Les autres fonctions de l'organisme se font bien et l'affection cardiaque congénitale, d'ailleurs peu intense, demeure pour ainsi dire latente.

OBSERVATION III (Personnelle).

(Recueillie dans le service P.-E. Launois).

Nanisme et infantilisme. — Malformations cardio-vasculaires probablement congénitales.

Marie M..., âgée de 17 ans, vient consulter à Tenon au mois de juillet 1904 parce qu'elle souffre d'une céphalalgie presque continuelle.

Rien de saillant à noter dans ses antécédents héréditaires.

En dehors d'une fièvre muqueuse ayant évolué normalement à l'âge de cinq ans, nous ne trouvons chez elle aucune infection antérieure. Depuis l'âge de six ans, elle a vu alterner des périodes d'anorexie avec des périodes de polyphagie. Régulée à l'âge de quinze ans elle voit régulièrement toutes les trois semaines.

Son facies tranche par sa pâleur ; les muqueuses sont décolorées, le front est très ridé. L'ensemble de la physionomie exprime l'apathie et la nonchalance. Quoique de petite taille (1 m. 49) le corps, chez elle, est proportionné à la grandeur. Les seins sont bien conformés. Le thorax ne paraît pas étroit, il mesure en inspiration 71 centimètres et en expiration 65 centimètres.

L'habitus est celui d'une naine, mais l'atrophie génitale et l'absence de poils la rapprochent de l'infantile.

Rien du côté des poumons.

On sent à la palpation de la région précordiale un frémissement cataire occupant la base du deuxième espace intercostal gauche, et à l'auscultation on entend un souffle systolique, râpeux, couvrant un large espace de la région précordiale et paraissant avoir son maximum à l'orifice pulmonaire avec propagation du côté de la clavicule gauche. On admet l'existence d'une atrésie pulmonaire avec peut-être communication interauriculaire et peut-être également une atrésie aortique. Le pouls est petit, mais régulier, et il existe des battements de carotides. Ces troubles cardio-vasculaires ne s'accompagnent actuellement d'aucun trouble fonctionnel.

OBSERVATION IV (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Rétrécissement mitral congénital. — Laxation congénitale de la hanche droite. — Développement retardé. — Infantilisme. — Menstruation irrégulière et difficile. — Début de tuberculose pulmonaire.

Marthe B..., 17 ans, entre salle Rayer, hôpital Tenon, le 22 mars 1905 pour une asthénie et une fatigue générale des plus marquées.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Son père atteint d'affection pulmonaire tousse chaque hiver. Sa mère est morte des suites d'une fluxion de poitrine. Tous deux sont de taille moyenne. — Elle a un frère âgé de 27 ans, réformé pour défaut de taille, un autre mort à 20 ans à la suite d'un refroidissement, et deux sœurs bien portantes, mais de taille en-dessous de la moyenne.

Antécédents personnels. — En la voyant marcher on constate chez elle l'existence d'une luxation congénitale de la hanche droite s'accompagnant d'un raccourcissement de 4 centimètres. Cette tare a retardé la marche qui a commencé tard.

La rougeole est la seule fièvre éruptive dont elle ait été atteinte dans son enfance.

La menstruation a été également tardive ; elle s'est établie pour la première fois à 16 ans, a toujours été irrégulière s'accompagnant de migraines, de vomissements et d'éblouissements. La perte sanguine est si peu abondante qu'elle ne dure qu'un jour et si douloureuse qu'elle nécessite le repos au lit.

Examen de la malade. — Elle entre à l'hôpital pour la première fois se plaignant d'une grande faiblesse et de douleurs dans les membres inférieurs, douleurs qu'exagèrent depuis longtemps déjà la fatigue et l'humidité.

Elle est de taille petite, ne mesurant que 1 m. 50 ; son envergure est de 1 m. 53.

Le périmètre thoracique au-dessus des seins mesure 0 m. 78 ; au-dessous 0 m. 76. Le thorax est étroit. Les côtes sont saillantes. Le système pileux est peu développé au pubis et aux aisselles.

La muqueuse des lèvres des conjonctives est peu colorée.

L'état de l'appareil génital externe est un peu particulier : les grandes lèvres glabres sur leur face externe sont longues, pendantes et très pigmentées.

Les seins sont relativement assez développés, mais le mamelon est rétracté ; son aréole est peu pigmentée.

La malade a le facies adénoïdien : la bouche est continuellement ouverte ; la respiration ne se fait pas par le nez.

Sa figure est aplatie ; son pharynx est étroit.

Elle a un appétit capricieux, ressent souvent des aigreurs. Les digestions sont difficiles. Elle ne vomit qu'au moment des règles. Elle a de la constipation, parfois des coliques. Le foie et la rate ont leur volume normal.

La jeune fille tousse depuis le début de l'hiver mais ne crache pas. Elle se plaint d'éprouver parfois de légers points douloureux dans la région thoracique gauche. A la percussion on trouve de la submatité au sommet du poumon gauche et dans la même région l'auscultation permet de constater que l'inspiration est rude et l'expiration prolongée et soufflante.

La malade avait depuis longtemps des palpitations quand elle accélérât la marche ; depuis deux ans, le moindre mouvement est cause d'essoufflement. A la région précordiale et au creux épigastrique elle ressent une douleur qui est plutôt une gêne occasionnant une légère dyspnée.

On sent battre la pointe du cœur dans le cinquième espace intercostal, mais on ne perçoit pas de frémissement cataire. A l'auscultation, on entend un souffle systolique à la pointe ne se propageant que peu dans l'aisselle. Le second

bruit dédoublé s'entend dans le quatrième espace intercostal à 0 m. 02 du bord gauche du sternum.

Le pouls est petit, inégal, mais assez régulier.

La malade a une continuelle sensation de froid aux pieds. Elle a souvent des éblouissements, des insomnies, parfois des sueurs nocturnes. Depuis un mois, elle dit avoir maigri.

Elle est très excitable, émotive, s'énervant facilement et entrant en colère pour le motif le plus futile.

Les réflexes sont plutôt exagérés.

Les urines sont normales comme qualité et comme quantité.

OBSERVATION V (Personnelle).

(Recueillie dans le service de M. le Dr Klippel).

Lésion mitrale congénitale. — Malformations diverses (implantation vicieuse des dents, prognathisme, phocomélie du membre supérieur droit). — Infantilisme.

Le malade K..., âgé de 17 ans, exerçant la profession de mécanicien, entre à l'hôpital Tenon en juin 1905.

Trois choses attirent et retiennent tout d'abord notre attention chez lui : l'état de son membre supérieur droit, l'implantation de ses dents et son appareil cardiaque.

1^o Le membre supérieur droit est atteint de phocomélie : l'humérus paraît normalement constitué, sa longueur est de



Fig. 1. — Observation V. — Infantilisme - Malformations diverses - Phocomélie du membre supérieur droit.



Fig. II. — Observation V.
Phocomélie du membre supérieur droit.

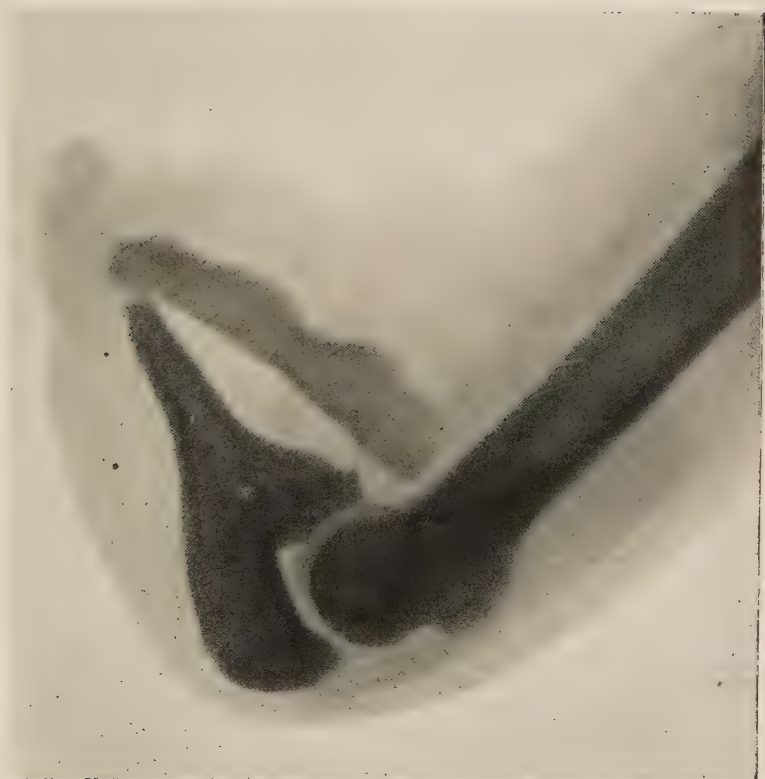


Fig. III. — **Observation V.** — **Radiographie (Cliché Infroit)**
du membre supérieur droit.

0,28, l'épiphyse inférieure est normale, comprenant épicondyle et épitrochlée. Quant à la portion du membre qui fournit l'avant-bras, le poignet et la main, elle est représentée par un moignon cylindrique mesurant 7 centimètres. Il est très difficile par le palper de constater s'il existe un ou deux os ; néanmoins l'olécrane semble être normal à en juger par les mouvements que décrit le bec dans les mouvements de flexion et d'extension du moignon (1).

Il n'y a pas trace de carpe, ni de métacarpe, pas plus que de phalanges ; ces différentes parties sont remplacées par un bourgeon charnu qui occupe l'axe du moignon osseux. Ce bourgeon charnu mesure 1 centimètre de long sur 2 centimètres de large, il a une forme cylindroïde légèrement aplatie. Il est terminé par cinq petites saillies séparées les unes des autres par des sillons peu profonds. Une échancrure plus marquée sépare une de ces saillies plus volumineuses que les quatre autres et qui représente le pouce. Mais ce soi-disant pouce n'est animé d'aucun mouvement d'opposition ; il représente, comme chacun des autres rudiments de doigt, un bourgeon immobile. La masse faite de bourgeons semble avoir subi un mouvement de torsion de telle sorte que ce qui devrait représenter la face palmaire est tourné en avant et en dehors. L'ensemble de ce segment de bras atrophié ressemble à un pied-bot en miniature.

Il est à noter que le malade se sert du segment inférieur

1. L'épreuve radiographique, due à l'obligeance de M. Inffroit, a permis de constater dans le moignon d'avant-bras, deux masses osseuses, un peu allongées, irrégulières, terminées en pointe. La plus interne renflée à sa partie supérieure représente l'olécrane.

de son membre congénitalement atrophié. Il peut avec lui maintenir un ciseau et satisfaire avec habileté aux mouvements divers que nécessite son métier. Si on essaie d'étendre son rudiment d'avant-bras quand il est en flexion, on n'y parvient qu'avec peine.

La sensibilité est partout intacte.

2^o Le malade a la figure allongée, la mâchoire inférieure est en prognathisme, le nez légèrement tuméfié, la lèvre inférieure éversée. La respiration se fait par la bouche. On remarque sur la joue droite une cicatrice due à une morsure de chien et sur la peau du cou qui recouvre le sterno-cleïdo-mastoïdien gauche deux autres cicatrices linéaires, occupant les bords antérieur et postérieur du muscle, consécutives au drainage d'adénites cervicales suppurées.

Le maxillaire supérieur présente des particularités intéressantes. Les dents au nombre de quatorze qui y sont implantées sont disposées irrégulièrement. Les deux incisives médianes occupent leur place normale. Mais les incisives latérales sont sur un plan postérieur aux premières dans une situation telle que leur moitié médiane se trouve juste en arrière des deux moitiés latérales des incisives médianes. Les incisives latérales laissent par conséquent entre elles un espace libre d'un demi centimètre et leur face antérieure est séparée de la face postérieure des incisives médianes d'un quart de centimètre environ. De plus la direction de ces dents déviées est oblique de haut en bas et de dehors en dedans.

Les autres dents sont normalement implantées, le nombre total est de 28.

3^o Dans le cinquième espace intercostal gauche, on aperçoit en examinant le thorax un roulis très accentué. A la

palpation, on sent un frémissement cataire présystolique dans la région correspondante.

La matité cardiaque ne paraît pas accrue.

L'auscultation dénote une double lésion mitrale : un souffle systolique doux, se propageant dans l'aisselle, ayant son maximum vers la région moyenne du ventricule gauche ; un dédoublement du second bruit suivi d'un roulement diastolique.

L'affection cardiaque, dont ces signes révèlent l'existence, s'accompagne de palpitations et d'une douleur dans la région précordiale. Le début de ces troubles remonte au mois de juillet dernier (1904), époque où il a été hospitalisé pour une pneumonie. Jusqu'alors il avait pu travailler, lever le marteau et même frapper sur l'enclume à l'aide de la main gauche sans éprouver aucun malaise. C'est à la suite de sa pneumonie qu'il est facilement essoufflé et se fatigue plus vite qu'auparavant. Etant jeune, il pouvait jouer et courir comme les autres enfants de l'école.

Nous nous trouvons donc en présence d'un malade atteint d'une lésion mitrale double congénitale. Les anomalies observées chez lui jointes au peu de développement des poils du pubis et surtout des aisselles, à l'étroitesse de son thorax dont le périmètre ne mesure que 0,74 centimètres, à la forme effilée des jambes, à l'absence de saillie du larynx, nous permettent, bien que sa taille atteigne 1 m. 60, de le ranger dans le groupe des cardiaques infantiles.

OBSERVATION VI (Personnelle).

(Recueillie dans le service de M. le D^r Klippel).

*Lésion mitrale congénitale. — Infantilisme. —
Retard de la menstruation.*

Louise D..., âgée de 15 ans, entre à l'hôpital Tenon le 12 décembre 1904 pour asthénie.

Antécédents héréditaires. — La petite malade nous apprend que son père qui était de taille moyenne est mort d'une affection cardiaque ; que sa mère, plutôt petite, est bien portante et aussi qu'elle n'a ni frère ni sœur.

Antécédents personnels. — Elle a eu la rougeole à 3 ans, la scarlatine quelques années plus tard. A 9 ans, elle a dû entrer à l'hôpital Trousseau où elle a été soignée pour courbature et palpitations ; elle y passe huit jours et est envoyée en convalescence. A partir de cette époque elle s'es-souffle au moindre effort, ne peut ni jouer, ni courir avec ses camarades. Elle est obligée de demander à nouveau son admission à Trousseau et elle entend dire qu'elle a « une maladie de cœur ». Depuis l'âge de 11 ans jusqu'à ce jour, elle fait successivement quatre séjours dans différents hôpitaux se plaignant chaque fois de palpitations, d'anémie, présentant de l'œdème des jambes et de l'albuminurie. Entre temps, elle reste dans sa famille où elle s'occupe aux soins du ménage, mais sans jamais se livrer à aucun travail de longue haleine.

Examen de la malade. — Louise D... est de très petite taille, elle ne mesure que 1 m. 34. Son envergure est de 1 m. 35.

Le périmètre thoracique au-dessus des seins est de 0 m. 60.

Le tour du cou, 0 m. 28.

Le cubitus a une longueur de 21 centimètres ; le poignet ; 10 centimètres ; le médius, 7 centimètres.

Le pied est très petit ; la malade chausse du 32. La main est effilée, les doigts en paraissent longs à cause de la minceur du métacarpe ; les bras sont grêles, leur périmètre est de 17 centimètres au niveau de la portion moyenne. Le thorax est étroit, les seins ne sont pas développés, l'aréole, mesurant 2 centimètres, est peu pigmentée, le mamelon ne fait aucune saillie.

Le creux axillaire et le pubis ne portent pas traces de poils et le corps entier est complètement glabre.

A la face, le teint est mat, la figure aplatie, le nez légèrement effilé.

Le larynx n'est pas saillant, le corps thyroïde n'est pas perceptible.

La malade pèse 29 kilogrammes.

Elle est, comme nous l'avons dit plus haut, petite, mais toutes les parties de son corps sont relativement bien développées et il existe d'assez abondantes réserves adipeuses.

Son développement qui correspond à celui d'un enfant de 12 ans répond à un type intermédiaire entre le nanisme et l'infantilisme.

Du côté du tube digestif et des poumons, il n'y a rien de particulier à noter, la malade a bon appétit et ne tousse pas.

A l'inspection du cœur, on aperçoit un soulèvement très

prononcé de la paroi thoracique et on remarque un mouvement d'ondulation qui s'étend dans les quatrième, cinquième et sixième espaces intercostaux gauches.

A la palpation on sent un frémissement cataire systolique très net.

La percussion montre qu'il existe une légère dilatation du cœur droit.

A l'auscultation, on entend un souffle qui commence avant la systole et finit après. Il est perceptible dans toute la région cardiaque et s'étend dans l'aisselle, mais il présente deux maxima : l'un à la région moyenne du ventricule gauche dans le quatrième espace intercostal, l'autre à la base dans le deuxième espace gauche à l'orifice pulmonaire, le deuxième bruit à cet endroit paraît claqué.

La malade a parfois des épistaxis peu abondantes, elles n'est pas réglée.

Les urines rougeâtres ne contiennent pas d'albumine.

On ne note aucun trouble nerveux.

OBSERVATION VII (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Infantilisme. — Aménorrhée. — Rétrécissement mitral congénital.

Pauline B..., âgée de 16 ans, entre à l'hôpital Tenon, salle Rayet, au mois de mars 1904, parce qu'elle est fatiguée et très facilement essoufflée.

Elle est de petite taille (1 m. 51 et 1 m. 53 d'envergure). Elle a le teint mat, le nez effilé, les muqueuses légèrement décolorées. Le cou qui paraît long et étroit a un contour médian de 27 c. 1/2. Le cartilage thyroïde est à peine saillant. Le thorax grêle mesure 0 m. 69 au-dessus des seins et 0 m. 65 au-dessous. Ceux-ci, quoique peu développés, sont cependant normalement conformés. On ne voit pas trace de poil aux aisselles, il en existe quelques-uns au pubis. Les membres supérieurs graciles ont des extrémités digitales effilées, les phalanges paraissent allongées et disproportionnées avec le reste de la masse à cause de leur étroitesse.

La malade n'a jusqu'alors jamais été réglée.

A l'examen des organes on constate tout d'abord une lésion du cœur : un frémissement cataire peu intense est perçu par le toucher avant la systole et par l'auscultation on entend un dédoublement très net du second bruit à l'orifice mitral et un roulement diastolique.

Le poulx petit, mais égal, bat soixante-douze fois à la minute.

Dans ses antécédents, on ne note qu'une rougeole survenue à l'âge de 4 ans. Jusqu'à l'âge de 8 ans la malade prenait part aux jeux de ses camarades, mais depuis ce moment des palpitations et de la dyspnée d'effort, apparaissant à intervalles de plus en plus rapprochés à mesure qu'elle grandissait, lui interdisent la course et l'ascension.

Sa mère est morte d'une affection cardiaque à l'âge de 42 ans ; son père des suites d'un accident. Tous deux étaient normalement constitués.

OBSERVATION VIII (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Rétrécissement mitral congénital. — Infections multiples dans l'enfance. — Infantilisme avec irrégularités de la menstruation.

Marie R..., âgée de 17 ans, entre le 24 novembre 1904 à l'hôpital Tenon, salle Rayet, parce qu'elle souffre de palpitations.

Son père et sa mère sont morts, tous deux d'une affection pulmonaire, probablement de tuberculose, car elle affirme qu'elle les a souvent et pendant longtemps entendus tousser.

Elle n'a ni frère ni sœur.

Le passé pathologique de la malade est chargé. Ayant marché à l'âge d'un an, à partir du quinzième mois jusqu'à trois ans elle ne peut mouvoir que difficilement ses membres inférieurs à la suite d'une paralysie infantile.

Toute jeune elle a eu de l'entérite : à 5 ans la rougeole et une attaque de rhumatisme ; à 7 ans une première atteinte de diphtérie et à 8 ans la fièvre typhoïde.

Elle va à l'école jusqu'à l'âge de 10 ans, mais n'a jamais pu courir, ni jouer, ni sauter à la corde avec ses camarades parce qu'elle était essoufflée au moindre effort.

A 12 ans, elle a eu une seconde attaque de diphtérie. Pendant la convalescence survient à nouveau de la paralysie des membres inférieurs qui gênent la marche pendant deux mois ; les jambes auraient été oedématisées.

A 14 ans apparaît une éruption d'urticaire.

La menstruation s'établit à 15 ans. Au début, les règles furent irrégulières, apparaissent parfois tous les quinze jours ou retardant jusqu'à six semaines et même deux mois ; elles sont habituellement douloureuses et leur abondance est des plus variables ainsi que leur durée.

La malade est de petite taille, mesurant 1 m. 44 ; son envergure mesure 1 m. 45.

La face est rouge, arrondie, joufflue, les lèvres sont saillantes et lippues.

Le thorax est recouvert d'une couche adipeuse d'une assez grande épaisseur. Les reins sont plutôt volumineux, l'aréole pigmentée et le mamelon bien conformé.

Le système pileux peu abondant au pubis est suffisamment développé aux aisselles.

Les membres sont effilés de la racine aux extrémités, arrondis, ne laissant apparaître aucun relief osseux.

Parmi les troubles les plus saillants observés chez cette jeune fille, il nous faut signaler les palpitations, l'oppression et l'essoufflement. Ces troubles sont facilement expliqués par l'examen du cœur. L'auscultation permet d'entendre :

1° un souffle systolique léger à l'orifice mitral ne se propageant pas dans l'aisselle.

2° un dédoublement très net du second bruit.

On ne perçoit pas de frémissement cataire et la matité cardiaque ne paraît pas augmentée.

Le pouls est petit, inégal, assez fréquent, donnant 90 pulsations à la minute.

Du côté du système nerveux les réflexes sont normaux, la malade a eu la céphalalgie et souvent des vertiges.

Les urines sont normales.

Après quelques jours de repos, la jeune malade part en convalescence.

OBSERVATION IX (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

*Insuffisance mitrale probablement congénitale. —
Infantilisme. — Tuberculose du rectum.*

S..., employé de commerce, âgé de 19 ans, a l'aspect d'un infantile. Il est long de 1 m. 50 et ne pèse que 42 kilogrammes.

La tête ronde, le visage joufflu ont une expression enfantine. L'angle de la mâchoire inférieure est très saillant. On ne relève aucune trace de poils sur les lèvres ou le menton. La peau de la face est pigmentée. Le lobule de l'oreille est adhérent. La dentition présente un certain degré de métamorphisme, les canines ressemblent aux prémolaires ; les dents ne présentent pas cependant de crênelures. Elles ne sont pas cariées et par places cependant l'émail est raréfié et la surface de la couronne présente des taches opaques.

La seconde dentition s'est opérée à l'âge normal.

La voix est grêle, le larynx peu développé.

Le cou est court, le corps thyroïde semble petit. La mensuration du tour de cou au niveau du corps thyroïde donne 30 centimètres.

Le thorax paraît légèrement globuleux, on ne sent pas de chapelet sterno-costal et il n'existe pas d'autres déformations rachitiques.

Les mamelons sont peu développés.

Les membres sont normaux, présentant une couche adipeuse qui masque tout relief osseux.

On ne voit pas trace de poils aux aisselles ni au pubis. Les testicules et la verge non développés ressemblent à ceux d'un enfant de 12 ans. Les glandes très réduites en volume occupent leur place normale. Le sujet a des érections, mais elles ne semblent s'être jamais accompagnées d'éjaculation ; les désirs existent, mais il n'a jamais eu de rapports sexuels.

L'anus est infundibuliforme, il présente sur son pourtour des ulcérations circulaires et radiées. Il s'en écoule un mélange de pus jaune verdâtre et de sang d'odeur fétide. Ce sont ces évacuations anales sanguines et purulentes qui déterminent le malade à entrer à l'hôpital. Elles seraient apparues il y a quatre ans, sans cause déterminante. Elles s'accompagnent parfois de douleurs irradiées dans la région hypogastrique ; mais, d'ordinaire sauf une sensation de cuisson permanente, le symptôme douleur est peu marqué.

Les fonctions digestives sont normales, mais les fèces mélangées de pus et de sang sont souvent diarrhéiques.

Les poumons ne sont le siège d'aucun trouble pathologique.

En examinant le thorax, on est frappé par l'existence d'un réseau veineux qui parcourt les téguments de la région précordiale. Et en auscultant le cœur on entend un souffle mitral peu intense, mais nettement systolique sans propa-

gation dans l'aisselle. Ce signe d'insuffisance mitrale s'accen-
tue lorsqu'on fait marcher, remuer ou courir le malade.

L'intelligence paraît assez développée et le caractère assez
égal.

Dans les antécédents personnels, on note à l'âge de dix
ans une affection banale des yeux d'une durée d'un mois
environ.

Jusqu'à l'âge de 17 ans, il urinait au lit à peu près tous
les jours. Depuis cette époque les émissions nocturnes invo-
lontaires sont devenues plus rares.

Dans les antécédents héréditaires, on apprend que le père
est alcoolique et qu'il tousse souvent. La mère se plaint de
céphalées fréquentes, mais ne présente pas les signes d'une
maladie bien définie.

Il a deux frères et une sœur bien constituées et jouissant
d'une bonne santé. Mais un autre frère, âgé de 17 ans, est
né avec une perforation du voile du palais. Cette tare con-
génitale a nécessité déjà quatre tentatives de réparation.

Le jeune garçon a été envoyé dans le service de chirurgie
du Dr Rochard, dans l'espoir qu'une opération pourrait
remédier aux inconvénients si pénibles de l'affection rectale.
Celle-ci ayant été imputée à la tuberculose, l'intervention
fut ajournée et le malade partit en convalescence.

OBSERVATION X

(Communiquée par M. le professeur Gilbert).

Cholémie. — Cardiopathie à la puberté. — Arrêt de la croissance. — Infantilisme.

La malade, âgée de 20 ans, entre le 6 septembre 1904, salle Gubler, hôpital Broussais, pour étouffements et palpitations.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 28 ans à la suite d'un refroidissement, n'avait pas le teint jaune et n'a jamais eu de coliques hépatiques.

Mère vivante, bien portante ordinairement, a le teint mat, même un peu jaune. Elle a eu de nombreuses coliques hépatiques, la première fois à l'âge de 18 ans.

La malade n'a ni frère, ni sœur.

Antécédents personnels. — Elle ne sait pas si elle a eu la jaunisse en naissant. Elle a eu plusieurs pneumonies et fluxions de poitrine dans sa première enfance, la dernière à l'âge de 10 ans. Elle ne présentait encore rien du côté du cœur, mais avait le teint mat.

A 13 ans apparaissent les premiers troubles cardiaques, palpitations et essoufflements faciles qui n'ont fait depuis lors que s'accroître lui interdisant tout travail et tout effort.

A 15 ans, coliques appendiculaires reconnues par un médecin qui propose l'opération. Douleur dans la fosse iliaque droite; forte fièvre, pas de vomissements; constipation, gué-

risson en quatre à cinq jours. La malade n'a plus eu de crises depuis, mais ressent parfois une vague douleur qui disparaît spontanément.

A 16 ans, elle n'est pas encore réglée ; elle a alors une première crise de rhumatisme peu intense ; depuis elle n'a plus eu que quelques atteintes légères. Après cette crise rhumatismale, son teint est devenu notablement plus jaune. Les troubles cardiaques augmentent d'intensité et l'obligent à entrer à l'hôpital Broussais pour son cœur et en même temps pour une bronchite aiguë. Trois mois après elle sort de l'hôpital, mais le travail lui est devenu impossible, pourtant elle peut se passer de traitement.

En décembre 1903, elle rentre à Broussais, salle Axenfeld, pour son affection cardiaque, elle en sort en février 1904 et reste chez elle au repos.

Le 3 septembre 1904, se sentant plus malade à la suite d'étouffements et de palpitations, elle est admise salle Gubler.

Examen de la malade. — 1° Cholémie.

La peau de tout le corps est d'une teinte jaune très marquée surtout à la face où la coloration des pommettes ne la masque qu'en partie.

Bile dans le sang ; 1 pour 20.000 (M. Herscher).

Urines. — Très peu d'albumine. Pas de sucre ni de pigments biliaires, de l'urobiline en quantité considérable. Disque d'urohématine par AzO^3H .

Troubles digestifs. — Gros appétit. Pas de somnolence après le repas, mais digestion souvent lente et pénible. La malade a des éructations et ressent une impression de brûlure à l'estomac. Elle a rendu une fois l'an dernier la valeur

d'une cuvette de bile. Constipation habituelle. Pas d'hémorrhoides.

Le foie est gros : il mesure 14 centimètres entre le bord supérieur qui est dans le cinquième espace intercostal et le bord inférieur qui déborde les fausses-côtes de deux travers de doigt. Il est douloureux à la palpation. On remarque des traces de ventouses scarifiées mises l'an dernier au moment des vomissements de bile.

La rate mesure 11 centimètres. Elle est douloureuse à la percussion.

Douleurs articulaires. Les variations de la température occasionnent des douleurs vagues et mobiles dans diverses articulations : épaule, coude, genou.

Quelques épistaxis peu abondantes. La malade mouche du sang pendant deux ou trois jours. Gastrorrhagie dès qu'elle se frotte les dents. Pas de nævi.

La température atteint 39°4 pour décroître les jours suivants. Elle est très sensible, très émotive, a la chair de poule facilement et des migraines assez fréquentes.

2° Cardiopathie.

La malade est assise sur son lit, la position couchée étant intolérable à cause de la suffocation et des palpitations qu'elle occasionne.

Cette suffocation et ces palpitations sont les deux troubles prédominants dont elle se plaint. Ils surviennent au moindre effort, dans la marche et surtout l'ascension des escaliers. Elle éprouve également en remuant des crises dyspnéiques et une gêne précordiale assez intense.

Quelquefois elle a des bourdonnements d'oreilles et la vue troublée par des mouches volantes.

Aux membres inférieurs, on note un léger degré d'œdème : la malade dit l'avoir vu beaucoup plus accentué ; elle remarquait le soir un bourrelet assez prononcé à la limite supérieure de ses chaussures.

En examinant à jour frisant la région précordiale, on constate un léger soulèvement de la paroi thoracique, témoignant de l'intensité des battements cardiaques. A la palpation, on apprécie mieux encore l'intensité de ces battements et l'on sent un léger frémissement cataire systolique. La pointe bat dans le sixième espace, un peu en dehors du mamelon, mais son choc s'étend très loin. A la percussion il y a une légère augmentation de la matité cardiaque.

A l'auscultation, on constate à la pointe un souffle systolique très intense, souffle en jet de vapeur qui se propage vers l'aisselle et s'entend dans la région dorsale. Le second bruit paraît plus sourd ou du moins s'entend moins bien en raison de l'intensité du souffle systolique. Il n'y a pas de souffle présystolique. Le pouls est régulier, égal, rapide ; on compte 90 pulsations. Il est en hypotension, marquant 11. Le tracé sphygmographique montre, après une ascension presque verticale, un plateau, puis une descente inclinée plus ou moins régulière, enfin des ressauts pendant la diastole.

Poumons. — La malade tousse un peu. En arrière, on trouve à la percussion une légère submatité dans la fosse sous-scapulaire droite. A l'auscultation, une certaine obscurité respiratoire. Il y a surtout quelques râles sous-crépitaux aux deux bases.

3° L'infantilisme.

Hauteur totale : 1 m. 57.

Longueur des bras : 66 centimètres de l'acromion à l'extrémité du médius.

Longueur des membres inférieurs : 79 centimètres depuis le trochanter au talon.

Périmètres thoraciques :

Au-dessus des seins, 69 centimètres.

Au niveau des seins, 68 centimètres.

Au-dessous des seins, 61 centimètres.

Tour de taille, 59 centimètres.

Bassin au niveau des crêtes iliaques, 71 centimètres.

Bassin au niveau du trochanter, 75 centimètres.

Poids : 37 k. 500, il était de 33 kilogrammes il y a trois ans. On se trouve en présence d'une jeune fille de 20 ans, d'une taille suffisante, mais qui est incomplètement développée en largeur.

Le thorax est étroit.

Le bassin ne fournit de hanches que grâce à l'étroitesse du thorax.

Les membres sont grêles, l'ensemble du corps donne une impression de gracilité. D'ailleurs elle n'est pas « formée », ses règles n'étant jamais apparues.

Les seins ne sont pas développés. On sent à peine quelques glandules dans leur faible épaisseur. Au milieu d'une aréole d'un demi-centimètre, le mamelon ne fait pas de saillie. Il n'existe pour ainsi dire pas, il n'est qu'indiqué.

Il n'y a pas trace de poils ni aux aisselles, ni au pubis, la vulve est complètement glabre. Par contre, à la lèvre supérieure, on remarque quelques poils au-dessus des commissures des lèvres de même couleur brune que la chevelure.

Elle a de plus des pertes blanches continuelles.

L'œil droit présente du strabisme externe. Cet œil est perdu au point de vue fonctionnel depuis l'âge de 15 ans. L'amaurose est survenue brusquement.

Les dents sont mal rangées, leur implantation est surtout défectueuse au maxillaire inférieur, mais elles ne présentent aucune striation et leur bord libre n'est pas en croissant.

La voûte palatine est très excavée.

Si, dans ce cas particulier, il est difficile de nettement préciser la pathogénie de la cardiopathie et l'époque exacte du début de la lésion valvulaire, elle s'est manifestée par des troubles objectifs à l'âge de 13 ans, c'est-à-dire au moment où se fait la croissance physiologique, elle a retenti sur tout l'organisme provoquant un arrêt dans son évolution.

OBSERVATION XI (Inédite).

(Communiquée par mon maître P.-E. Launois).

Malformations cardiaques congénitales ; anomalie des vaisseaux artériels (inversion d'origine de l'artère aorte et de l'artère pulmonaire) ; perforation de la cloison interventriculaire ; absence de cloison interauriculaire ; artère coronaire unique. — Cœur à deux cavités. — Cyanose permanente datant de la naissance. — Infantilisme cardiaque. — Mort à 15 ans, à l'époque de la puberté.

Louise Al., âgée de 15 ans, est la troisième de cinq enfants, nés d'un père et d'une mère bien portants ; elle a



Fig. IV. — Observation XI. — Malformations cardiaques congénitales - Cyanose permanente datant de l'enfance -
- Infantilisme cardiaque.

toujours vécu avec eux. Chétive dès sa naissance, elle a marché tard, n'a jamais pu courir ni jouer sans être essoufflée. De plus, elle a toujours eu le visage et les mains bleus, la cyanose augmentant au moindre effort.

Elle a dû pendant son enfance, faire plusieurs séjours à l'hôpital Trousseau et chaque fois, selon son dire, on auscultait son cœur avec beaucoup d'attention. Entre temps, elle fréquentait l'école, mais sans pouvoir participer aux ébats de ses petites compagnes.

Jamais elle n'a eu à souffrir d'une maladie aiguë et n'a, en particulier, jamais eu de rhumatisme articulaire.

Elle a grandi lentement et, bien qu'arrivée à l'époque de la puberté, elle a l'habitus extérieur d'une enfant de 12 ans. Sa taille est de 1 m. 39, son thorax est long et étroit, ses seins à peine développés, sa chevelure noire et bien fournie, le reste de son tégument complètement glabre, son appareil génital externe à peine indiqué. Les proportions de son corps sont assez régulières et pourtant elle se rapproche plus d'une infantile que d'une naine.

Elle n'a jamais été réglée.

Depuis longtemps elle est sujette à des crises d'oppression s'accompagnant de sensations douloureuses dans le thorax et augmentant d'une façon brusque la cyanose de la face et des extrémités.

C'est à l'occasion d'un de ces accès qu'elle est amenée par sa mère à l'hôpital Tenon le 27 octobre 1903. Il a débuté soudainement dans la journée du dimanche et, après s'être atténué le lundi, il a présenté une telle exacerbation dans la nuit que la vie a paru en danger.

Au moment de l'examen, la face œdématisée, vultueuse

est complètement bleue ; les vaisseaux de la conjonctive, gorgés de sang noir, tranchent sur la teinte blanche de la sclérotique ; la cyanose, très marquée au niveau du lobule du nez, des lèvres, de la langue, des oreilles, s'observe également aux mains ; elle est moins marquée aux pieds. La respiration est accélérée, le pouls petit, rapide, incomptable, l'angoisse extrême. Une révulsion énergique, des inhalations d'oxygène, une potion bromurée détendent un peu la situation et, le lendemain, on peut, sans occasionner trop de fatigue à l'enfant, faire un examen plus détaillé.

Les troubles circulatoires, qui datent de la naissance, attirent tout d'abord l'attention du côté du cœur. La région précordiale forme une voussure manifeste ; l'aire du cœur est augmentée aussi bien en hauteur qu'en largeur ; la pointe de l'organe soulève les téguments au niveau du septième espace intercostal. La main, appliquée à plat, perçoit un frémissement cataire intense. Les battements étant moins affolés qu'au moment de l'entrée, l'auscultation est relativement plus facile : l'oreille perçoit un souffle, rude, râpeux à la partie inférieure de la région ventriculaire, souffle qui ne se propage pas vers l'aiselle et dont l'intensité augmente à mesure qu'on s'éloigne de la pointe pour se rapprocher de la base. Ce bruit anormal occupe le premier temps et ne paraît pas modifié par les mouvements respiratoires. Au niveau de l'origine des gros vaisseaux artériels existe également un souffle systolique qu'avec un peu d'attention on peut disjoindre du précédent. S'il est facile d'apprécier son intensité, il est impossible de le localiser à l'aorte ou à l'artère pulmonaire.

Les artères du cou sont soulevées à chaque systole, le^s

veines jugulaires sont distendues, l'artère radiale est de tout petit calibre : ses battements sont fréquents et assez réguliers ; la tension artérielle ne semble pas élevée.

Le foie est volumineux : sa surface de matité déborde de trois centimètres la ligne des fausses côtes ; l'organe est assez douloureux à la percussion. La rate n'est pas perçue.

L'urine, rare, haute en couleur, ne renferme pas d'albumine.

La sonorité des poumons est normale dans les deux tiers supérieurs ; il existe de la submatité aux deux bases, régions où l'on perçoit les signes objectifs d'une congestion passive.

Les fonctions digestives sont peu troublées : la soif est cependant plus vive que la faim.

Il existe un léger degré d'obnubilation cérébrale avec tendance au sommeil.

Les mensurations portant sur le périmètre thoracique et sur le poids n'ont pas été conservées ; mais le développement de l'organisme est resté celui d'un enfant et aucun signe extérieur ne permet de soupçonner l'approche de la pubescence, dont cependant l'époque est arrivée. Les membres sont grêles ; à la main, les doigts effilés se renflent en massue.

Les troubles circulatoires mécaniques, la cyanose en particulier, datant de l'enfance, les résultats de l'enquête clinique permirent d'établir le diagnostic suivant : *malformation cardiaque congénitale*, probablement *maladie de Roger*, *communication interventriculaire*) avec *aplasie des artères aorte et pulmonaire* ; *dystrophie de croissance* : *infantilisme*.

Dans les jours qui suivirent, grâce à l'immobilité et au repos absolu au lit, grâce à une médication et à une hygiène

appropriées, la situation de la petite malade s'améliora et elle put bientôt lire et tricoter. Le visage perdit en partie sa teinte cyanotique, mais les lèvres et la langue restèrent toujours bleutées.

L'examen du sang, fait quelques jours après l'entrée, par piqûre du dos du médius, donna les résultats suivants par millimètre cube :

Hématies. 6.231.000

Leucocytes 9.000

L'enfant, se trouvant mieux, retrouva de la gaieté et, tout en demeurant couchée, put faire quelques mouvements dans son lit sans trop de gêne.

Le 2 novembre, vers 3 heures de l'après-midi, elle est brusquement en proie à l'étouffement ; elle a une toux quinteuse et crache du sang en assez grande abondance. Les deux poumons se sont remplis de râles gros et fins et leur sonorité a un peu diminué aussi bien en avant qu'en arrière. Le cœur s'est affolé à nouveau et le pouls est devenu incompatible. L'hémoptysie, qui se traduit par l'expectoration d'un sang très noir, se renouvelle à plusieurs reprises pendant trois jours et, le mercredi, la situation semble désespérée. Brusquement les symptômes alarmants diminuent et disparaissent et le calme semble revenu. Mais il ne devait être que de courte durée, car, dans les premiers jours du mois de décembre les mêmes accidents se reproduisent et l'enfant succombe au milieu d'un crachement de sang sépia ; sa mort fut presque foudroyante.

L'autopsie, pratiquée vingt-quatre heures après la mort, permit de vérifier l'existence d'une malformation cardiaque,

mais celle-ci était beaucoup plus complexe encore qu'il n'avait été permis de le supposer de par la clinique.

L'ouverture du corps montra qu'il n'y avait aucune inversion viscérale, que le foie, notablement gros, pesait 1270 grammes, que les poumons étaient non seulement congestionnés, mais véritablement farcis de sang noir, couleur sépia, tout en ne renfermant pas de foyers emboliques, que les ovaires, assez gros, juraient par leurs proportions avec celles de l'utérus demeuré infantile.



Fig. V. — Observation XI. — Face antérieure et base du cœur montrant les anomalies d'origine des artères et des dispositions des auricules (1).

Sans insister plus longuement sur ces constatations, il convient de décrire surtout les modifications que présentaient

1. Les dessins qui accompagnent cette observation sont dus à la plume de notre ami Louis Géry, externe des hôpitaux.

le cœur et les gros vaisseaux (artère aorte et artère pulmonaire).

La cavité péricardique, libre d'adhérences, renferme 200 centimètres cubes de liquide citrin. Sous le feuillet viscéral apparaissent deux taches laiteuses d'assez grande étendue.

Quant au *cœur* lui-même, il est énorme proportionnellement aux autres organes et à la capacité du thorax. Vidé de ses caillots, il pèse 370 grammes. Son diamètre transverse est de 12 centimètres, sa hauteur en atteint 11.

Ce qui frappe tout d'abord quand on examine l'organe par sa face antérieure, ce sont les anormales dispositions des gros vaisseaux artériels de la base. Du ventricule droit part un canal cylindrique, relativement étroit, qui monte, s'incurve en arrière, en décrivant une crosse et se continue en descendant, tout en conservant le même calibre. Du ventricule gauche émerge un autre canal, beaucoup plus large, qui à 3 centimètres de son origine donne naissance à deux rameaux artériels, qui semblent correspondre aux carotides primitives.

De ces premières constatations il semble résulter que l'aorte, qui n'émet d'autres branches que de petites artères (probablement les artères intercostales) naît du ventricule droit et que l'artère pulmonaire émerge du ventricule gauche. Les recherches nécropsiques, toujours un peu hâtives, n'ayant pas été suffisantes pour permettre une étude détaillée des vaisseaux du cou, de leur origine bien exacte, de leur distribution, il fallait, par l'examen des cavités cardiaques, compléter ces données.

Le ventricule gauche étant ouvert, suivant la méthode classique, par une première incision pratiquée au niveau de

la cloison interventriculaire, se prolongeant sur le vaisseau émergeant et par une seconde intéressant le bord gauche, on constate tout d'abord l'intégrité de la valvule mitrale.

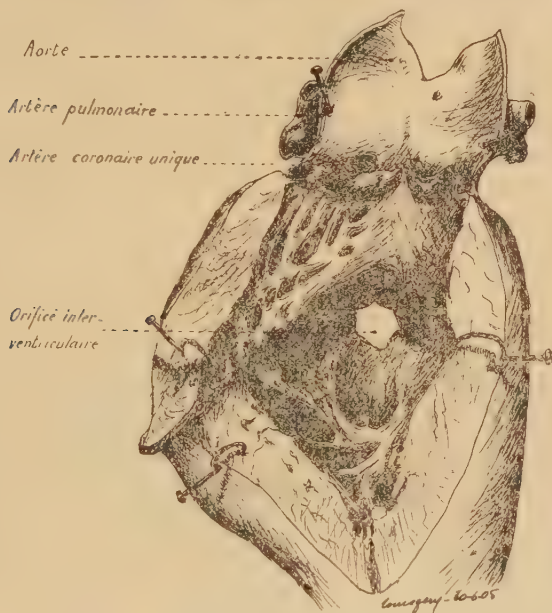


Fig. VI. — Observation XI. — Coupe médiane de la portion ventriculaire montrant l'orifice faisant communiquer les deux ventricules représentent les pièces réduites d'un tiers de leur grandeur normale.

En examinant la cloison interventriculaire, on remarque que si celle-ci existe dans la plus grande hauteur, elle fait défaut au niveau de son quart supérieur. Il y a, en effet, au niveau de la jonction de la cloison avec la grande valve de la mitrale, un orifice infundibuliforme, mesurant 12 millimètres de diamètre et correspondant à un véritable canal qui, dirigé à droite, en haut, débouche dans le ventricule

droit par une embouchure en bec de flûte. Le canal, non seulement fait communiquer l'une avec l'autre les deux cavités ventriculaires, mais conduit directement dans le vaisseau qui, partant du ventricule droit, a été considéré comme correspondant à l'aorte. Dans le ventricule gauche ouvert on retrouve également l'embouchure de l'artère pulmonaire.

Une incision, pratiquée dans le sens de la longueur sur le vaisseau qui part de la base du ventricule droit, permet d'écarter ses parois et d'apercevoir, au-dessus de la valvule postérieure, un petit orifice large de 5 millimètres qui est l'origine de l'artère coronaire. Celle-ci d'abord unique, se subdivise une distance de un centimètre en une branche droite



Fig. VII. — Observation XI. — Coupé médiane montrant la communication des deux oreillettes par un large orifice, limité en haut par une valvule incomplète.

(artère coronaire droite) et une branche gauche (artère coronaire gauche).

La perforation interventriculaire, précédemment décrite, permet de comprendre le cours du sang, chassé du ventricule gauche. La colonne sanguine, divisée en deux portions, est lancée en partie dans l'artère pulmonaire, tandis que l'autre partie, passant dans le ventricule droit, est directement amenée dans l'aorte.

Comme modifications pathologiques accessoires, il faut signaler l'existence de plaques athéromateuses au niveau de l'orifice de chacun des deux vaisseaux artériels, l'épaississement étant surtout marqué sur l'anneau et les valves de l'artère pulmonaire. Il faut aussi noter l'élargissement supra-valvulaire de ce dernier vaisseau qui forme un véritable sinus.

L'examen des oreillettes montre qu'elles se sont fusionnées en une cavité unique. La cloison interauriculaire se réduit en effet à un mince repli membraneux, occupant la partie toute supérieure et que sous-tendent des tractus qui vont s'implanter sur la paroi antérieure et sur la paroi postérieure. Ce débris de cloison qui, par ses dispositions, ressemble à une valve auriculo-ventriculaire, est incapable de séparer l'une de l'autre les deux cavités.

De la poche auriculaire unique partent deux prolongements, les auricules : ils se portent d'abord en avant et à gauche, puis contournent la paroi postérieure du vaisseau émergeant du ventricule gauche et viennent faire saillie, en dehors de lui, jusqu'à la région antérieure du cœur. L'auricule droite est beaucoup moins développée que l'auricule gauche, dont la saillie est nettement frangée.

Il est possible de résumer toutes ces anomalies de la façon suivante :

1° *Anomalie des vaisseaux artériels partant du cœur* : l'aorte naît du ventricule droit, l'artère pulmonaire prend origine dans le ventricule gauche ;

2° *Anomalie de la cloison interventriculaire* : perforation supérieure faisant communiquer les deux ventricules et amenant directement une partie de la colonne sanguine dans l'aorte ;

3° *Anomalie des oreillettes* : absence presque totale de la cloison interauriculaire et fusion des deux cavités en une seule ;

4° *Anomalie des artères coronaires* : artère coronaire unique, naissant de l'aorte et se subdivisant en deux troncs, artère coronaire droite, artère coronaire gauche.

Enfin, plus succinctement encore on peut dire :

Anomalie cardiaque totale : le cœur est réduit à deux cavités : une cavité auriculaire unique, munie d'un simple repli valvulaire supérieur de cloisonnement ; une cavité ventriculaire unique, munie d'une cloison incomplète.

Parmi les commentaires que suggèrent ces constatations, il en est qui priment toutes les autres. On se demande, en effet, comment la vie a été compatible pendant quinze ans avec une malformation du cœur aussi complexe, comment a pu se faire l'hématose avec un mélange aussi intime des deux sangs, comment ont été possibles les échanges capables d'entretenir la nutrition de l'organisme. De même que chez nombre d'autres enfants dont le cœur est anormalement construit, la circulation a pu se faire pendant l'enfance, mais quand est venue l'époque de la puberté, quand le développement de l'organisme a nécessité un travail plus actif de l'or-

gane central de la circulation, celui-ci, défaillant, n'a pu subvenir à sa tâche et la mort est survenue au cours d'accidents à évolution presque foudroyante.

OBSERVATION XII (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Rétrécissement mitral datant de l'enfance. — Croissance retardée. — Infantilisme. — Mort par asystolie à l'âge de 25 ans. — Sténose mitrale très marquée.

Marie-Louise B..., 25 ans, entre salle Rayet, hôpital Tenon, le 13 décembre 1904 pour étouffements et toux.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — La malade n'a pas connu son père et sa mère est morte d'un érysipèle.

Elle est la cinquième de douze enfants dont neuf sont morts de méningite.

Elle a un frère atteint de bégaiement, une sœur actuellement bien portante qui a subi l'opération de l'ovariotomie.

Antécédents personnels. — A l'âge de 9 ans, la malade a eu la chorée et est restée indemne de toute maladie jusqu'à l'âge de 20 ans.

Elle a été réglée à 15 ans : ses règles sont régulières, non douloureuses et abondantes.

A 20 ans, elle devient enceinte et dès le début de sa grossesse elle voit réapparaître les manifestations choréiques. Pendant les sept derniers mois de sa gestation, elle est soignée à Lariboisière. L'accouchement se fait dans des conditions normales par la naissance d'un enfant, ayant les pieds mal formés, qui meurt à deux ans de broncho-pneumonie.

Après l'accouchement, la chorée disparaît; mais deux mois après sa sortie de l'hôpital, la jeune femme remarque qu'elle s'essouffle facilement, qu'elle n'a plus la même aptitude au travail qu'auparavant. Une marche un peu longue, l'ascension des escaliers, en particulier, lui deviennent pénibles et provoquent des palpitations. Ces troubles, s'accroissant chaque jour, l'obligent à chercher un point d'appui pour éviter le vertige.

Elle vaque encore pendant quelques mois à ses occupations habituelles, mais un an après son accouchement elle retourne à la consultation de Lariboisière et est admise dans cet hôpital.

On diagnostique une affection cardiaque. Elle fait à l'hôpital un séjour de cinq semaines et depuis cette époque jusqu'à ce jour, c'est-à-dire pendant une période de trois ans et demi, elle ne peut travailler, doit éviter toute fatigue et prendre du repos chaque fois que son état de santé le réclame.

Examen de la malade. — Elle se présente avec une forte dyspnée, une sensation continue d'étouffements et une violente céphalalgie frontale gauche.

Elle est de petite taille, ne mesurant que 1 m. 50; son envergure est de 1 m. 52.

Le périmètre thoracique mesure au-dessus des seins, 80 centimètres.

Le périmètre thoracique mesure au-dessous des seins, 77 centimètres.

Les pommettes, le menton et le nez sont rouges. La face est pigmentée. Les muqueuses sont injectées, les lèvres cyanosées. La malade respire la bouche ouverte, le nez est effilé, le visage semble aplati.

La lèvre inférieure est éversée.

Le larynx n'est pas saillant.

Le pharynx est étroit.

Les seins sont flasques et peu développés.

Le thorax paraît normalement conformé; on constate à sa surface des taches de pigmentation cutanée.

L'abdomen est couvert de vergetures qui s'étendent jusqu'à la partie supérieure et interne des cuisses.

Les poils du pubis et de l'aisselle sont peu abondants.

Les membres supérieurs sont grêles, le périmètre du bras au tiers moyen n'est que de 20 centimètres.

Les membres inférieurs sont œdématiés.

Le pied est petit et chausse en pointure 37.

Troubles digestifs. — On constate que la langue est saburrale et qu'il y a une anorexie marquée. Elle éprouve des nausées, des vomissements bilieux et a craché ou vomi du sang il y a quelques jours. Les selles sont irrégulières, peu abondantes.

Le foie augmenté de volume est douloureux, surtout à la palpation.

La malade ne peut se coucher sur le côté droit.

La matité de la rate paraît également accrue.

La malade tousse beaucoup et a une grande dyspnée ; l'expectoration est abondante et muqueuse. La percussion dénote l'existence de submatité aux deux bases. L'auscultation fait entendre des râles ronflants et sibilants disséminés dans l'étendue des poumons et de nombreux sous-crépitants aux bases.

La pointe du cœur bat dans le cinquième espace ; elle soulève la peau en ondulations. On sent un frémissement cataire systolique. La percussion dénote une augmentation de l'étendue de la matité cardiaque. A l'auscultation, on entend un souffle systolique siégeant à l'orifice mitral, souffle aspiratif qui se propage dans l'aisselle et le dos et un dédoublement du second bruit.

Le pouls est petit, inégal, irrégulier, il bat 110 fois à la minute.

Les jugulaires sont distendues et animées d'un léger battement. La malade, qui, en raison de sa dyspnée éprouve des éblouissements et des vertiges, est légèrement obnubilée, répondant à peine aux questions qu'on lui pose.

L'urine est rouge, foncée, rare (500 gr.) et contient 2 grammes d'albumine par litre. Au point de vue menstruel, il faut remarquer que les règles, depuis sa grossesse, ont été de plus en plus irrégulières et de moins en moins abondantes.

La crise d'hypoasystolie se prolonge du 13 au 20 décembre. A la suite du traitement (digitale, théobromine, lactose) la malade respire plus facilement et l'on constate une légère amélioration dans son état. Le taux des urines s'élève à deux litres par jour.

Le 23, survient brusquement une nouvelle poussée de congestion pulmonaire et d'œdème des jambes; la quantité d'urine s'abaisse à 250 grammes. La digitale a encore un peu d'action, mais si l'œdème des membres inférieurs diminue la congestion pulmonaire reste intense. La malade se cyanose de plus en plus, demeure dans une torpeur voisine du coma jusqu'au 30 décembre, jour où elle meurt.

Autopsie. — A l'ouverture du thorax, on trouve un cœur volumineux dont le poids atteint 400 grammes quand on a vidé les volumineux caillots remplissant ses cavités. L'aorte ne présente rien d'anormal.

Dans le ventricule gauche, une bande dure et calcaire de 1 centimètre et demi d'épaisseur entoure la valvule mitrale. Celle-ci excessivement rétrécie laisse une lumière de cinq millimètres environ permettant exactement l'introduction d'un crayon.

L'oreillette droite est élargie, très dilatée. La cavité du ventricule droit est distendue et amincie.

Le foie muscade pèse 1470 grammes.

Les poumons œdémateux surtout à la base droite laissent sourdre de fines bulles à la pression.

Les reins ont leur volume normal, ils ne sont pas scléreux.

La rate est augmentée de volume.

Les organes du tube digestif sont sains.

OBSERVATION XIII (Inédite).

(Recueillie avec la collaboration de notre ami Cléret, externe des hôpitaux, dans le service de P.-E. Launois).

Infantilisme. — Rétrécissement mitral probablement antérieur au rhumatisme. — Infantilisme chez le frère. — Rétrécissement mitral probablement congénital chez la mère.

Louis D..., âgé de 16 ans, vient consulter au mois d'octobre 1904 à l'hôpital Tenon parce qu'il souffre de palpitations et de douleurs rhumatismales.

Le malade se présente avec l'aspect caractéristique d'un infantile. La figure, la voix, la taille et les organes génitaux sont ceux d'un enfant. Il n'y a pas trace de poils à la face, ni aux aisselles, ni au pubis. La verge est petite, les bourses peu volumineuses. Le testicule gauche, gros comme une noisette occupe sa place normale. Le droit est en ectopie dans le canal ; on peut le mobiliser et le faire descendre dans les bourses.

Il a des mamelons d'enfant, le thorax étroit, son périmètre mesurant 66 centimètres.

Les dents au nombre de 28 semblent être toutes de seconde dentition.

Les membres sont graciles, les mains et les pieds sont ceux d'un enfant de 10 ans.

La taille mesure 1 m. 31.

La grande envergure est de 1 m. 34.

La distance du grand trochanter au sol est de 67 centimètres.

Malgré ces tares physiques, il n'a pas la mentalité d'un infantile, il sait jouer aux cartes, au billard, mais il est très émotif et très facilement irritable.

Antécédents personnels. — Le malade ignore s'il a eu une maladie éruptive dans son jeune âge, mais par trois fois il a eu à souffrir d'une crise de rhumatisme articulaire aigu. La première atteinte remonte à sept ans, la deuxième a eu lieu, il y a un an, et enfin depuis quinze jours il souffre pour la troisième fois.

Il a été soigné également l'an dernier pour adénites chroniques cervicales et sous-mentales. Les plaies opératoires se sont cicatrisées seulement il y a un an.

Actuellement la crise de rhumatisme s'est apaisée. En auscultant le cœur, on entend un double souffle à la pointe et la palpation fait percevoir un léger frémissement cataire systolique. Le pouls est petit.

Le malade se plaint de dyspnée d'effort, de palpitations, ne peut courir ni monter les escaliers.

Si on recherche la cause de cet infantilisme et qu'on l'interroge sur ses parents, on apprend qu'il a un frère âgé de 18 ans, imberbe. Nous avons eu l'occasion de l'examiner, ainsi que sa mère. Ce frère est également petit : sa taille mesure 1 m. 38, son envergure 1 m. 41.

L'auscultation du cœur fait entendre chez lui un bruit musical systolique, à la pointe, qui doit être probablement extra-cardiaque.

Il a la même voix grêle que son frère.

La verge est assez bien développée. Ses testicules gros comme une amande sont en bonne place.

Les poils du pubis et des aisselles sont peu abondants.

Le père de ces jeunes gens est mort des suites d'une pleurésie, il y a deux ans, à l'âge de 40 ans. Il n'avait jamais été malade auparavant et était bien constitué.

Leur mère a eu une fluxion de poitrine à 39 ans mais n'a jamais souffert de rhumatisme. Depuis huit mois elle a des palpitations et des essoufflements faciles, elle ne peut marcher vite. Etant jeune, elle n'a jamais éprouvé rien d'anormal.

En l'auscultant, on entend un roulement présystolique et systolique, un dédoublement du second bruit.

On peut donc penser chez elle à une affection (rétrécissement mitral) congénitale.

OBSERVATION XIV (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Infantilisme. — Aménorrhée. — Lésion mitrale consécutive à une chorée prolongée dans l'enfance. — Rétrécissement probable de l'artère pulmonaire.

Louise Ch..., 16 ans, entre à Tenon, salle Rayer, le 13 juillet 1904, pour des douleurs articulaires.

On ne découvre rien de particulier dans ses antécédents héréditaires ; mais son passé personnel est assez chargé.

Dès son jeune âge elle a été nouée et actuellement on retrouve une déviation des tibias en lame de sabre, un prognathisme qui atteint presque un demi-centimètre, une voûte palatine un peu élevée, mais non ogivale. Les os du crâne sont épaissis. Toutes ces altérations du squelette sont les stigmates d'un rachitisme infantile.

La jeune malade a eu la chorée à l'âge de 5 ans, elle a été traitée d'abord à Berck jusqu'à 11 ans, puis dans différents services (Trousseau, Saint-Louis, etc.) des hôpitaux de Paris. L'affection a disparu à l'âge de 13 ans.

Il y a trois mois, elle a éprouvé des douleurs rhumatismales dans les genoux et ces douleurs ne s'accompagnaient pas de réaction fébrile ; elles durèrent pendant deux mois mais n'empêchèrent pas la malade de vaquer à ses occupations. Quinze jours après la disparition de cette crise subaiguë en survint une nouvelle, plus vive, et qui se localisa dans les deux articulations tibio-tarsiennes sans s'accompagner toutefois ni de rougeur ni de gonflement.

Louise Ch... est de petite taille, mesurant 1 m. 43 de hauteur et 1 m. 46 d'envergure. Le périmètre de son thorax donne 74 centimètres en inspiration forcée, 72 centimètres en expiration.

Le teint est pâle, le cou étroit n'a que 29 centimètres de circonférence au niveau du larynx petit et peu proéminent. Les seins sont peu développés et le mamelon à peine marqué. Aux aisselles on ne voit pas trace de poils, il en est de même au pubis. L'habitus général de la malade correspond à celui d'une fille de 12 ans et est tout particulièrement remarquable par la gracilité des membres.

Les palpitations ont, chez elle, existé de tout temps ;

toute jeune elle ne pouvait jouer, actuellement le moindre effort provoque de l'essoufflement et même de la dyspnée.

L'examen du cœur révèle une augmentation de volume de l'organe, un frémissement en deux régions situées : l'une à un centimètre en dessous et un peu en dedans du mamelon, l'autre dans le deuxième espace intercostal gauche au niveau de l'artère pulmonaire.

L'auscultation fait entendre : 1° à la pointe un double souffle systolique doux se propageant dans l'aisselle et dans la région dorsale, et un souffle au moment de la diastole ; et 2° à l'orifice pulmonaire, un souffle systolique râpeux se propageant le long de la clavicule gauche. Le pouls est petit, mais régulier.

Le facies de la malade contraste avec la lésion mitrale ; il est pâle, les muqueuses sont exsangues, décolorées, il n'y a pas de cyanose, ni de battements des jugulaires.

L'appareil de la digestion est normal.

En auscultant les poumons, on entend des râles de bronchite (probablement albumineuse) disséminés à la base droite et dans les deux tiers inférieurs du poumon gauche.

Les urines contiennent en effet de l'albumine (2 grammes), c'est-à-dire dans une proportion élevée, elles ne donnent pas les réactions du sucre ni des pigments. Les reins ne sont pas douloureux, ni les jambes oedématisées.

La menstruation ne s'est pas encore établie bien que la jeune fille ait atteint l'âge de 16 ans.

OBSERVATION XV (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Double lésion aortique et lésion mitrale de cause inconnue, mais datant de l'enfance. — Infantilisme.

Pauline G... âgée de 17 ans, entre à l'hôpital Tenon, salle Rayet, le 27 avril 1905 parce qu'elle tousse.

Elle a le teint pâle, le front élevé, le nez effilé, les muqueuses des lèvres et des conjonctives sont décolorées, elle a l'aspect d'une chloro-anémique. Le cou est mince, mesurant 29 centimètres de tour au-dessus du larynx, 28 centimètres au-dessous. Celui-ci n'est pas perceptible à la vue et la palpation révèle sa petitesse.

Le périmètre thoracique mesure 78 centimètres au-dessus des seins, 77 centimètres au-dessous. Les mamelles sont assez bien développées et leur pigmentation est normale.

L'envergure compte 1 m. 47 et la taille de la malade est de 1 m. 51.

Les bras sont minces, grêles, leur contour au niveau de la région moyenne du biceps n'est que de 16 centimètres, celui du poignet est de 13 centimètres seulement. Les doigts sont longs et effilés.

Aux aisselles on aperçoit quelques poils très fins, de même au pubis.

Il n'y a rien de particulier à noter dans les antécédents

héréditaires de la malade. En ce qui la concerne, elle a eu la coqueluche à huit ans. La première menstruation s'est faite à l'âge de quinze ans, mais elle n'est pas régulière, les règles n'apparaissent que tous les deux ou trois mois, elles sont peu abondantes et leur durée moyenne est de trois jours.

Toute jeune, la malade ne pouvait ni courir, ni jouer avec ses camarades, parce qu'elle était sujette aux battements du cœur. Elle s'essouffle encore très facilement aujourd'hui, ne peut monter un escalier sans reprendre haleine, cependant l'oppression n'est pas toujours marquée.

Elle n'est pas sujette aux vertiges, ni aux maux de tête. Le tube digestif fonctionne normalement. La malade a depuis quelques semaines une toux sèche sans expectoration. En l'auscultant, on remarque une diminution du murmure vésiculaire du côté gauche.

Elle dit avoir maigri dans ces temps derniers ; son poids actuel est de 45 kilogrammes.

A l'inspection de la région précordiale, on voit un mouvement d'ondulation vers la pointe du cœur. On sent un frémissement cataire assez intense au niveau et au-dessus du mamelon, et un plus léger à la base dans le deuxième espace intercostal droit. La zone de la matité cardiaque est augmentée, celle du ventricule gauche paraît surtout plus étendue.

La pointe du cœur abaissée bat à 5 centimètres au-dessous et en dehors du mamelon gauche.

A l'auscultation on entend un double souffle à l'orifice aortique se propageant le long du bord droit du sternum et dans la région cervicale et à l'orifice mitral un souffle présystolique avec propagation dans l'aisselle et le dos.

Le pouls est régulier, mais inégal. La pression exercée à

plusieurs reprises sur le front met en évidence l'existence du pouls capillaire. L'auscultation fémorale fait entendre le double souffle de Durozier.

La malade n'a pas de fièvre, ses réflexes sont normaux et le système nerveux ne présente rien de particulier.

L'urine renferme quelques centigrammes d'albumine.

OBSERVATION XVI (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

Insuffisance mitrale congénitale ou datant de l'enfance. — Infantilisme. — Aménorrhée.

Céline D..., âgée de 19 ans, exerçant depuis quelques années déjà le métier de plumassière, entre à l'hôpital Tenon le 7 février 1905 pour différents troubles nerveux, pulmonaires et gastriques.

Les parents sont bien portants et de taille moyenne. Elle a une sœur également en bonne santé et de taille normale pour son âge (15 ans). Elle est la nièce du géant Charles, qui, mesurant 2 mètres 6 à 32 ans, grandit toujours.

Céline D... est née avant terme, à 7 mois 1/2, elle a été nourrie au sein par sa mère jusqu'à l'âge de 28 mois. A 3 ans, elle a eu une grave coqueluche. Jusqu'à 4 ans la marche lui était impossible, la pointe des pieds était tournée en varus. L'impotence fonctionnelle disparut à cette époque à la suite de massages continus.

Toujours elle a été essoufflée, ne pouvant ni jouer, ni

courir avec ses camarades de l'école. Elle était sujette aux migraines dont elle souffrait environ trois fois par semaine. Elle a été réglée une seule fois à 16 ans et chaque mois elle éprouve pendant trois ou quatre jours des douleurs dans le bas-ventre, vomit tout ce qu'elle ingère, est obligée de s'aliter. La répétition mensuelle de ces crises douloureuses, des palpitations fréquentes motivent son entrée à l'hôpital Tenon.

Céline D... a le visage légèrement congestionné, les pommettes rouges, les muqueuses légèrement cyanosées. Elle est de petite taille (1 m. 30) et de petite envergure (1 m. 33). Les seins n'existent pas pour ainsi dire, le mamelon est rétracté, à peine coloré. Le thorax enveloppé d'une couche assez épaisse de tissu adipeux, ne laisse voir ni les saillies des côtes, ni les dépressions intercostales. Le périmètre thoracique au repos mesure 76 centimètres, en inspiration forcée 80 centimètres. Le poids du corps est de 37 kilogrammes.

Le système pileux existe, mais peu abondant.

Nous avons pu faire les quelques mensurations suivantes qui donneront une idée du peu de développement de ses membres : humérus 0 m. 26. Radius 0 m. 18. Médius 0 m. 085. Cuisse 0 m. 33. Tibia 0 m. 28. La malade chausse la pointure 34.

L'appareil digestif fonctionne mal ; l'ingestion des aliments s'accompagne de céphalée, de somnolence, de lourdeur au creux épigastrique et parfois de vomissements. La diarrhée est fréquente.

Il existe un peu de congestion aux bases des poumons. L'étude du cœur faite par la palpation ne permet pas de constater l'existence de frémissement cataire. L'oreille perçoit au niveau de la pointe un souffle systolique doux se propageant

peu dans l'aisselle et présentant une intensité variable. Le pouls n'est pas fréquent, mais nous l'avons trouvé souvent irrégulier.

L'urine peu abondante ne renferme pas d'albumine. Pendant le séjour que fit la malade dans le service nous avons pu, à plusieurs reprises, constater l'exactitude des résultats fournis par nos premières investigations. Le souffle systolique en particulier était plus ou moins net, mais il était toujours perceptible et l'est demeuré jusqu'au moment du départ en convalescence.

OBSERVATION XVII (Personnelle et inédite).

Cardiopathie (péricardite, endocardite mitrale) datant de l'enfance. — Dystrophie avec infantilisme. — Défaillance cardiaque au cours d'une crise de rhumatisme survenant à l'époque de la puberté.

Jeanne L..., âgée de 16 ans est la quatrième de cinq enfants : trois sœurs plus âgées qu'elle jouissent d'une assez bonne santé, mais toutes trois ont l'aspect de chloro-anémiques. Le père est bien portant, la mère actuellement en bonne santé, mais elle aussi très pâle et très facilement fatiguée a eu à l'âge de 13 ans la danse de Saint-Guy, affection qui s'est compliquée de rhumatisme. Malade jusqu'à l'âge de 20 ans, époque à laquelle elle s'est mariée, elle a mené à terme sept grossesses dont deux gémellaires. Dans ces deux

cas, l'accouchement s'est effectué à sept mois, les premiers jumeaux ont vécu pendant six semaines, les seconds pendant deux mois.

La petite malade qui nous intéresse a un aspect pâle, ses muqueuses sont exsangues et décolorées. Bien qu'elle soit d'une taille normale (1 m. 58) pour son âge, elle présente cependant de nombreux stigmates d'infantilisme : le cou est menu (mesurant 0 m. 27 de tour), les membres sont très grêles, allongés, le thorax est cylindrique, très étroit (0 m. 68 en inspiration forcée, 0 m. 66 en expiration au niveau de la ligne mamelonnaire). Les seins sont très peu développés, le pubis est presque glabre, les aisselles ne sont pas velues. Elle n'a jusqu'à présent encore jamais été réglée. Son poids est de 47 kilogrammes. L'intelligence est suffisamment développée, mais elle a un caractère exigeant, le moindre retard dans l'accomplissement de ses volontés provoque chez elle des impatiences et des colères.

Faisant une enquête sur ses antécédents, on apprend qu'elle a eu la coqueluche à l'âge de trois ans. Jusqu'à neuf ans, elle était bien portante ; jouant avec ses camarades et sa croissance s'effectuait normalement quant à cette époque elle eut une première crise de rhumatisme poliarticulaire qui dura trois mois. A partir de ce moment apparurent des palpitations, de l'essoufflement et des maux de tête. A 14 ans, elle eut une seconde attaque de rhumatisme qui se porta principalement sur les vertèbres cervicales occasionnant de la raideur du cou, de la dyspnée et de vives douleurs. Cet état dura six mois avec des alternatives d'améliorations et de rechutes ; mais les palpitations demeurèrent aussi, sinon plus qu'auparavant.

En juin 1905 apparaît une nouvelle attaque. Le cœur qui avait été touché dans les crises antérieures, l'est cette fois d'une façon plus sérieuse. En effet, peu après le début de la crise actuelle sont survenues des palpitations plus intenses, de la dyspnée très marquée, continue aussi bien la nuit que le jour et enfin une douleur constrictive dans la région précordiale. L'examen de la région précordiale fait obliquement permet de constater un soulèvement et une dépression consécutive. Le mouvement d'ondulation s'effectue de dehors en dedans, c'est-à-dire du mamelon vers l'appendice xyphoïde, il occupe une assez grande surface. La matité cardiaque est considérablement augmentée. La main posée à plat perçoit un frémissement cataire des plus nets. A l'auscultation on entend un souffle systolique râpeux, dont l'intensité est telle qu'il se perçoit malgré l'arythmie. Les bruits sont assourdis à la base. Il existe à n'en pas douter une péricardite et une endocardite, cette dernière localisée aux vulves de la mitrale depuis plusieurs années déjà modifiées dans leur constitution anatomique.

La jeune fille, dont l'état devenait de jour en jour plus grave a été conduite à l'hôpital Saint-Joseph, où elle vient de succomber.

Ce qui nous paraît rendre cette observation intéressante, c'est que la cardiopathie qui a débuté pendant l'enfance a retenti sur le développement de la jeune fille qui sous nombre de rapports est demeurée une infantile et une aménorrhéique. C'est aussi la survenue d'une défaillance cardiaque au cours d'une endocardite réchauffée à l'époque de la puberté.

OBSERVATION XVIII (Personnelle).

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois).

*Insuffisance mitrale compensée, probablement
d'origine congénitale. Troubles de développement.*

Alice G... est une fillette de 9 ans, d'une taille assez grande, mesurant 1 m. 20 et ayant un périmètre thoracique de 0,56 centimètres.

Ses membres sont grêles présentant à la région moyenne du bras une circonférence de 12 centimètres et de 23 centimètres au niveau du mollet.

Les mains et les pieds sont longs et effilés.

Le teint est peu coloré, les muqueuses des lèvres et surtout deux conjonctives sont pâles, exsangues. Elle a des yeux noirs, légèrement cernés, les cheveux et sourcils châains clairs.

Le nez est aminci avec narines dilatées ; la bouche habituellement entr'ouverte, les dents saines, normales et bien placées, les amygdales très hypertrophiées, le pharynx étroit.

On ne voit pas le larynx faire saillie au niveau du cou, on le sent à peine et le tour mesure 23 centimètres.

Dans une enquête sur les antécédents familiaux, on apprend que le père est mort de phtisie pulmonaire deux ans après la naissance de l'enfant. La mère âgée de 35 ans est blonde, grasse, vigoureuse, mais sujette aux rhumatismes à forme musculaire ; elle ne présente pas de lésion cardiaque.

Une sœur, de 7 ans plus âgée, est grande, assez forte, mais chlorotique à un faible degré.

La malade est née dans le midi de la France, aux environs de Pau ; elle habite Paris depuis trois ans seulement.

Comme antécédents morbides personnels, on note une rougeole à l'âge de 5 ans, des poussées d'amygdalite, de coryza et de bronchite. Il y a un an, l'enfant a présenté de l'embarras gastrique fébrile, au cours duquel se sont produits des saignements de nez assez abondants, surtout dans leurs premières apparitions et qui s'étant répétés après la guérison ont nécessité des cautérisations de la muqueuse.

De plus la petite malade a eu à trois reprises différentes depuis deux ans des attaques de rhumatisme articulaire durant trois et quatre semaines et s'accompagnant d'œdème des jambes, de gonflement des articulations, surtout de celles du poignet et du genou.

Actuellement l'enfant a maigri et tousse un peu le matin.

En examinant son thorax on aperçoit dans la région précordiale un mouvement très-net de roulis. L'ondulation s'étend dans les quatrième, cinquième et sixième espaces intercostaux.

La palpation fait sentir un frémissement cataire systolique.

En auscultant, on entend un souffle présystolique et systolique considérable ayant son maximum à la pointe avec propagation dans l'aisselle et la région dorsale. Et dans cette dernière région le second bruit paraît claqué.

Les battements du cœur sont précipités et on note une légère arythmie. Le pouls bat à 106, il est petit et inégal.

On ne constate aucun retentissement sur les viscères thoraciques ou abdominaux.

L'appétit est capricieux, l'enfant mange peu, les digestions sont bonnes, les selles assez régulières.

L'urine peu colorée (jaune clair) est limpide et ne contient pas d'albumine.

On ne remarque aucun trouble du côté du système nerveux.

Au surplus c'est une enfant intelligente, suivant sans peine les cours de l'école primaire où son travail est satisfaisant.

Elle est assez remuante, mais court peu ; quoique après une ascension d'escaliers ou une légère course, on ne constate pas d'anhélation.

CHAPTRE V

Essai de pathogénie sur les relations qui existent entre les cardiopathies congénitales ou acquises dans le jeune âge et la croissance.

En classant les observations que nous avons recueillies nous pouvons les diviser en deux groupes : Le premier comprenant les affections congénitales du cœur, de l'aorte et de l'artère pulmonaire (Obs. I, II, III, IV, V, VI, VII, VIII, IX, XI) ;

Le second renfermant les cardiopathies acquises dans les premières années de la vie (Obs. IX à XVII).

Pouvons-nous, en nous basant sur elles, chercher à établir les relations qui existent entre les lésions de l'appareil circulatoire et les troubles de la croissance (nanisme, infantilisme) que nous avons cherché à mettre en valeur au point de vue clinique ?

Les recherches bibliographiques que nous avons faites dans la littérature médicale nous ont permis de retrouver les différentes hypothèses émises sur la

pathogénie du nanisme et de l'infantilisme cardiaques et d'en tenter une modeste critique.

Trois opinions ont été émises :

Pour les uns, les troubles trophiques sont primitifs et la lésion cardiaque secondaire ;

Pour les autres, la sténose cardiaque est primitive et les troubles trophiques secondaires ;

Enfin, affection cardiaque et dystrophie sont contemporaines.

Nos préférences iront vers la seconde hypothèse parce qu'elle nous paraît être la plus justifiée.

I. — *Les troubles trophiques sont primitifs et la lésion cardiaque secondaire.* — Cette opinion, la première en date, a été formulée par Rilliet et Barthéz qui font remarquer que c'est toujours chez des enfants chétifs que l'on observe les affections cardiaques.

Potain et son élève Teissier (1) ont soutenu une opinion analogue et recherchant la pathogénie des sténoses orificielles congénitales, en particulier de la sténose de la mitrale, ils ont montré la part qui revient à la tuberculose des parents dans la production des malformations cardiaques que présentent les enfants à la naissance.

« La tuberculose héréditaire, disent-ils, affecte
« plusieurs types : le type scrofuleux, le type chloro-
« tique, le type débile congénital comprenant l'infan-

1. Teissier. *Des lésions de l'endocarde chez les tuberculeux*, Thèse de Paris, 1894.

« tilisme ou le féminisme, enfin et surtout les arrêts
« de développement ou les vices de conformation. »

Virchow, Rokitsansky, Benecke ont, de leur côté, signalé la fréquence non seulement des malformations cardiaques chez les descendants de tuberculeux, mais encore l'angustie du système artériel. Poussant jusqu'à ses conséquences les plus éloignées leur conception, ils ont été jusqu'à considérer l'étroitesse congénitale des vaisseaux sanguins comme la cause première de la transmission de la tuberculose par hérédité.

On sait aujourd'hui, grâce aux multiples acquisitions qui ont suivi les découvertes pasteurienues, combien est difficile le problème de l'hérédité tuberculeuse, mais on admet volontiers tout au moins l'hérédité du terrain, se transmettant du père ou de la mère aux enfants et nous ne retiendrons des discussions sur ce sujet que la faiblesse constitutionnelle de ces derniers.

II. — *La sténose cardiaque est primitive et les troubles trophiques secondaires.* — Que la cardiopathie congénitale soit, comme le veulent certains embryologistes, la conséquence d'une endocardite évoluant pendant la vie intra-utérine, ou, comme d'autres le prétendent, le résultat d'un vice tératologique, cette seconde théorie donne une explication plausible de la dystrophie de l'organisme. Elle est de plus applicable aux lésions cardiaques qui se sont développées après la naissance pendant les première et seconde enfance.

Le cœur a pour fonction de lancer à chaque systole dans l'appareil circulatoire, la quantité de sang nécessaire à la nutrition de l'organisme s'il s'agit d'un adulte, à sa nutrition et à son développement s'il s'agit d'un enfant.

S'il existe un trouble dans la constitution anatomique de l'appareil propulseur ou une atrésie des voies de distribution, l'irrigation des tissus devient insuffisante et suivant les cas leur nutrition et leur développement sont troublés.

Il peut se faire que l'organisme en voie d'évolution s'adapte à la diminution de la ration sanguine à laquelle il a normalement droit ; sa croissance se fait, mais elle est ralentie. Les résultats de ce ralentissement sont appréciables sur tous les tissus, aussi bien sur ceux qui forment le squelette que sur ceux qui, par leur ensemble, constituent les parties molles. Le corps se développe, mais reste petit ; l'individu est un *nain*. Le groupe auquel il appartient est celui du *nanisme d'origine cardio-artérielle*.

Mais le parallélisme que nous venons d'admettre peut ne pas exister, le sujet se développe à la façon d'un enfant et quand est venue l'époque où il doit passer de l'enfance à l'adolescence, son appareil circulatoire central et périphérique ne peut suffire à la tâche nouvelle que lui impose l'hypercroissance ; or bien le cœur entre en défaillance et la mort survient ; ou bien l'organisme ne recevant pas les éléments indispensables à son évolution, est gêné dans son développement, l'individu conserve et conservera

d'une façon permanente certains des attributs propres à l'enfance, il est et restera un *infantile*. La malformation de l'appareil circulatoire aura secondairement donné naissance à *l'infantilisme d'origine cardio-vasculaire*.

Un grand nombre d'observateurs ont accepté et soutenu cette opinion et considèrent les lésions cardio-vasculaires, plus particulièrement le rétrécissement mitral, comme la cause des troubles dystrophiques. « Comme conséquence (1) de l'imparfaite distribution du sang aux organes que le cœur est chargé « d'alimenter, il existe souvent un vice originel de la « nutrition qui a pour effet un arrêt ou un retard « plus ou moins complet dans le développement « de l'ensemble de l'organisme. C'est ainsi qu'on « remarque chez ces individus une faiblesse musculaire générale, l'impossibilité de se livrer à des « efforts énergiques, de l'étroitesse du thorax, une « petitesse de la taille, un développement intellectuel médiocre, un caractère apathique, une demi-somnolence perpétuelle, un épanouissement incomplet des attributs de la puberté. »

« Souvent (2) la croissance s'opère mal et l'enfant « est entravé dans son développement ; la taille reste « petite, le thorax est étroit, les signes de l'infanti-

1. Raynaud. Art. « Cœur ». *Nouveau Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques*, p. 339.

2. Springer. « La croissance et les cardiopathies ». *Semaine médicale*, 1895, p. 493.

« lisme se dessinent au moment de la puberté,
« l'intelligence est médiocre, le caractère apathique,
« l'enfant est paresseux, incapable d'énergie et de
« volonté. »

Merklen (1) a mis également en relief l'influence dystrophiante propre au rétrécissement mitral :
« Quand la sténose mitrale se produit dès la première
« enfance, elle entraîne un retard ou un arrêt de
« développement qui se traduit par les apparences de la
« chlorose et peut aller jusqu'à l'infantilisme. »

III. — *L'affection cardiaque et les troubles tro-*
phiques sont contemporains. — Cette théorie émise
dès 1884 par M. le professeur Gilbert à l'occasion
du nanisme mitral a été reprise par divers auteurs
parmi lesquels nous citerons Servin (2) :

« Outre le cas d'hérédité dont nous avons parlé,
« écrit ce dernier, il peut encore se faire que l'enfant
« soit en proie à un état général de dégénérescence
« dont sa lésion fait partie au même titre que d'au-
« tres malformations et déviations du type somatique
« normal. Et cette dégénérescence se manifeste quel-
« quefois, à n'en pas douter, par d'autres signes que
« ceux fournis par le cœur. Il est fréquent, en effet,
« de remarquer chez certains porteurs de rétrécisse-
« ment mitral les signes d'un infantilisme plus ou
« moins marqué. »

1. Merklen. « Les degrés du rétrécissement mitral et son influence dystrophiante. » *Bulletin médical*, 1900, p. 107.

2. Servin. *Essai sur le rôle de l'hérédité dans le rétrécissement mitral pur*. Thèse de Paris, 1896.

Mais si cette interprétation est applicable à certaines malformations congénitales le rétrécissement de l'orifice mitral par exemple, elle ne peut l'être aux modifications anatomiques qui s'établissent pendant l'enfance. Au point de vue anatomo-pathologique, les lésions de sténose sont les mêmes et dès lors aussi les troubles fonctionnels. Leur influence dystrophiante en rapport avec la diminution de l'appareil sanguin se manifestera de la même façon et aboutira soit au nanisme, soit à l'infantilisme.

Il reste encore un point qui mérite de retenir l'attention, c'est celui de *l'hérédité des cardiopathies congénitales ou acquises*.

Souvent en interrogeant les malades porteurs d'une affection du cœur, nous apprenons d'eux que l'un ou l'autre de leurs parents ont été atteints d'une lésion de ce même organe et que cette lésion a pu entraîner leur mort à un âge plus ou moins avancé.

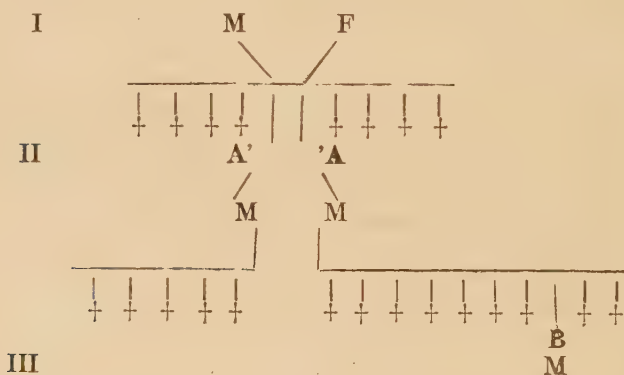
Une distinction s'impose en pareil cas. Il faut éliminer en effet les affections cardiaques survenues à une période déjà avancée de la vie à la suite d'une infection ou d'une intoxication et celles qui, en rapport avec l'athérome sont le propre de l'involution régressive de l'organisme. Etant apparues après la procréation des descendants, elles ne peuvent avoir exercé aucune influence sur la formation des parties constituantes de l'organisme de ces derniers ; tout au plus sont-elles pour lui une prédisposition. Mais comme nous l'avons observé (Obs. II, VI, VII) le

père ou la mère avaient une cardiopathie, parfois même congénitale (Obs. II, XII), avant la naissance de leurs enfants ; ce sont des faits de ce genre qui militent en faveur de l'hérédité directe de certaines maladies du cœur.

Il est difficile pour ne pas dire impossible, en ce qui concerne l'homme, de donner une solution à ce curieux problème de pathologie générale.

Certaines observations recueillies chez les animaux paraissent un peu plus démonstratives.

Au Congrès de médecine de 1900, Borgherini de Padoue rapporta un exemple de cardiopathie familiale chez des pigeons que l'on peut résumer dans l'arbre généalogique suivant qui comprend trois générations : I. II A. II A' et III B



Le couple de pigeons numéro I donne tous les deux mois environ deux œufs. Un seul parvient chaque fois à l'éclosion.

Les nouveau-nés vécurent peu de jours ; il moururent tous à l'exception de deux qui parurent se développer normalement. Ces derniers, qui représentent la seconde génération (II A, II A') étaient du sexe masculin (M). Il furent accouplés avec deux femelles beaucoup plus âgées qu'eux, chaque couple eut une nombreuse progéniture.

Dans la progéniture du pigeon A', les nouveau-nés moururent tous peu de jours après leur naissance. Dans la progéniture du pigeon A, tous les deux mois la femelle pondait deux œufs, un seul parvenait à maturité. Tous les petits moururent au bout de six, huit, et dix jours, excepté un seul, celui qui est indiqué sur le diagramme sous la rubrique B (sexe masculin : M).

Il se développa normalement sans présenter aucun symptôme morbide.

En recherchant la cause qui avait amené la mort de tous ces petits pigeons peu de temps après leur naissance, on constata que, si leur constitution générale était satisfaisante, leur cœur était le siège d'une malformation congénitale. Chez tous ceux qui furent examinés, les cavités droites étaient agrandies, remplies de caillots et le trou de Botal était resté béant. Le seul oiseau, qui dans toute cette lignée (III B), fût en apparence sain et robuste, se fit toujours remarquer par la fréquence, même au repos, de ses mouvements respiratoires.

On le laissa vivre pendant quelques mois et quand

on le sacrifia on retrouva chez lui aussi la persistance du trou de Botal. On lui avait donné pour compagne une femelle plus jeune et d'autre race. Les petits qui naquirent de son accouplement avec elle furent robustes et normaux.

L'histoire de cette famille de pigeons ne manque pas d'intérêt. Elle permet en effet de suivre la dégénérescence de tous les individus d'un même groupement, de saisir la tare cardiaque congénitale se transmettant pendant trois générations et amenant son extinction. Elle montre enfin la régénération par croisement avec une femelle jeune et normalement constituée.

En lisant cette observation de pathologie comparée, nous nous sommes demandé si les conclusions qu'elle suggère n'étaient pas applicables à l'homme, d'autant mieux que la transmission de certaines tares, de certaines malformations a été observée chez lui et que les vices de conformation se transmettant de génération en génération arrivent à constituer parfois un véritable caractère familial.

Mais ce qui est vrai pour les membres (syndactylie, polydactylie, par exemple), ne peut l'être pour les organes. Les vices de conformation de ces derniers, surtout s'ils ont une aussi grande importance fonctionnelle que le cœur, ne sont pas le plus souvent compatibles avec la vie et ne permettent pas dès lors la perpétuité de l'espèce.

Les tares des parents, qu'elles soient le résultat d'une infection (tuberculose) ou d'une intoxication

(alcoolisme) n'en demeurent pas moins susceptibles d'influencer le développement embryologique des enfants et de provoquer chez ces derniers des malformations qui peuvent avoir pour siège le cœur et ses orifices.

CONCLUSIONS

I. — La croissance, dont le meilleur signe objectif est le développement de la taille, est sujette à de nombreuses variations.

Son ralentissement chez les descendants peut être dû à des causes multiples et en particulier à l'alcoolisme, à la syphilis ou à la tuberculose des ascendants.

Dans d'autres cas, ce ralentissement est en quelque sorte fonction de malformations congénitales ou d'affections acquises du cœur et des vaisseaux, il se traduit objectivement par le nanisme et l'infantilisme.

II. — Il n'y a pas à proprement parler de parallélisme entre le développement du cœur et l'accroissement général de l'individu. A certaines époques même les rapports semblent intervertis sans qu'il y ait pour cela lésion cardiaque. C'est ainsi que l'hypertrophie dite de croissance ne constitue pas une entité morbide. Au contraire, sous des influences multiples, il peut y avoir un arrêt de développement du cœur et de tout l'appareil cardio-vasculaire, arrêt

de développement qui retentira sur l'organisme entier.

III. — Les malformations cardiaques congénitales, les lésions cardiaques acquises pendant l'enfance ont la même influence dystrophiante sur le développement de l'individu. Cette influence est d'autant plus marquée qu'elle s'exerce sur un sujet plus jeune : elle aboutit au nanisme et à l'infantilisme.

IV. — De l'interprétation des faits que nous avons recueillis, nous croyons devoir conclure que les malformations cardiaques congénitales ou que les lésions cardiaques acquises pendant l'enfance sont la cause, et non l'effet, des troubles dystrophiques de la croissance.

Vu: le Président de la thèse,

GILBERT

Vu: le Doyen,

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- BENECKE. — Centralblatt fur Wissenschaft, 1879.
- BEZANÇON. — Néphrite interstitielle liée à l'aplasie artérielle.
Thèse de Paris, 1889.
- BORGHERINI. — XIII^e Congrès international de médecine
(Sect. path. int.).
- BRISAUD. — Leçons sur les maladies nerveuses, 2^e série,
1898.
- BRUNEAU. — Nanisme mitral. Thèse de Paris, 1904.
- CARRÉ. — Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire
et Infantilisme. Thèse de Paris, 1900.
- DUREY-COMTE. — Contribution à l'étude du rétrécissement
congénital de l'artère pulmonaire. Thèse de Paris,
1887.
- FANEAU DE LA COUR. — Le féminisme et l'infantilisme chez
les tuberculeux, 1871.
- FRANÇOIS FRANCK. — Congrès de l'avancement des sciences.
- GÉRARD. — Persistance simple du canal artériel. Revue de
médecine. Paris, 1900.
- GERMAIN SÉE. — De l'hypertrophie cardiaque résultant
de la croissance. Semaine médicale, 1885, p. 3-5.

- GILBERT. — Rétrécissement mitral pur (Maladie de Durozier). Gazette médicale de Paris, 26 avril 1884.
- GILBERT et RATHERY. — Nanisme mitral. Presse médicale, 9 et 12 mai 1900.
- Nanisme mitral. Archives générales de médecine, 19 mars 1904.
- GRANCHER. — Traité des maladies des enfants. Tome III, chap. XIV.
- GODIN. — Recherches anthropologiques sur la croissance et les diverses parties du corps. Paris, 1903.
- HUCHARD. — Infantilisme mitral. Gazette des maladies infantiles, 20 mars 1902.
- LANCEREAUX. — Les glandes vasculaires sanguines; leur rôle pendant la période de croissance. Semaine médicale, janvier 1893.
- In dictionnaire Dechambre. « Article Nain ».
- LAUNOIS (P.-E.) et ROY. — Etudes biologiques sur les géants, p. 48.
- MEIGE (H.) — L'infantilisme, le féminisme et les hermaphrodites. Tome V, 1895.
- MÉNARD (Saint-Yves). — Croissance chez l'homme et chez les animaux. Thèse de Paris, 1885.
- MERKLEN (P.). — Les degrés du rétrécissement mitral et son influence dystrophiante. Bulletin médical. Paris, 1900.
- MORLAT. — Infantilisme et capsules surrénales. Thèse Paris, 1903.
- NOEL. — De l'inocclusion du septum interventriculaire sans rétrécissement de l'artère pulmonaire et sans cyanose. Maladie de Henri Roger. Thèse de Paris, 1904.

- POTAIN et VAQUEZ. — Du cœur chez les jeunes sujets et de la prétendue hypertrophie de croissance. Semaine médicale, 1895.
- RAYNAUD. — Nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques, p. 529. Art. « Cœur ».
- ROUX, LACROIX et LECLERC-MONTHIEN. — Nanisme cardiaque. Marseille médical, 1902.
- SERVIN. — Essai sur le rôle de l'hérédité dans le rétrécissement mitral pur. Thèse de Paris, 1896.
- SPRINGER. — La croissance et les cardiopathies. Semaine médicale, 1895.
- TEISSIER. — Des lésions de l'endocarde chez les tuberculeux. Thèse de Paris, 1894.
- VIRCHOW. — Société obstétricale de Berlin, 1870.

